FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1926 N°....

THESE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

(*Diplôme d'Etat*)

PRÉSENTÉE PAR

YVES-RAYMOND MUGNIER
Interne des Hospices de la Seine,
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris.
né à Paris le 6 octobre 1898.

LA STRIATITE SYPHILITIQUE PRIMITIVE CHEZ LE VIEILLARD

Président : G. ROUSSY, *Professeur*

PARIS
EDITIONS MEDICALES
7, Rue de Valois

1926

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

LE DOYEN..... M. ROGER.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNEO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générale	Marcel LABBE.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECENE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Clinique médicale	GILBERT. BEZANÇON. ACHARD. WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER. DELBET.
Clinique chirurgicale	HARTMANN. LEJARS. GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	DUVAL.
Clinique thérapeutique médicale	OMBREDANNE.
Clinique oto-rhino-laryngologique	VAQUEZ.
Clinique thérapeutique chirurgicale	SEBILEAU.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Sans chaire	ROUVIERE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

	MM.
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	ALGLAVE.
Pathologie médicale	AUBERTIN.
Pathologie chirurgicale	BASSET.
Pathologie médicale	BAUDOUIN.
Physiologie	BINET.
Chimie biologique	BANCHETIERE.
Histologie	BRANCA.
Pathologie médicale	BRULE.
Pathologie chirurgicale	CADENAT.
Histologie	CHIRAY.
Pathologie médicale	CHAMPY.
Pathologie médicale	CLERC.
Hygiène	DEBRE.
Anatomie pathologique	I. DE JONG.
Médecine légale	DUVOIR.
Obstétrique	ECALLE.
Pathologie médicale	FIESSINGER.
Pathologie médicale	FOIX.
Pathologie expérimentale	GARNIER.
Pathologie médicale	HARVIER.
Urologie	HEITZ-BOYER.
Anatomie	HOVELACQUE.
Parasitologie	JOYEUX.
Chimie biologique	Henri LABBE.
Pathologie chirurgicale	LARDENNOIS.
Obstétrique	LE LORIER.
Oto-rhino-laryngologie	LEMAITRE.
Obstétrique	LEVY-SOLAL.
Pathologie mentale	LHERMITTE.
Pathologie médicale	LIAN.
Pathologie chirurgicale	MATHIEU.
Obstétrique	METZGER.
Pathologie chirurgicale	MOCQUOT.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Pathologie chirurgicale	MOURE.
Histologie	MULON.
Bactériologie	PHILIBERT.
Pathologie médicale	RIBIERRE.
Physiologie	RICHET Fils.
Physique médicale	
Pathologie médicale	TANON.
Obstétrique	VAUDESCAL.
Histologie	VERNE.
Pathologie médicale	VILLARET.
Ophtalmologie	WELTER.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

	MM.
Pathologie médicale	GOUGEROT.
Obstétrique	GUENIOT.
Histologie	RETTERER.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

	MM.
Clinique chirurgicale	AUVRAY.
Clinique chirurgicale	CHEVASSU.
Clinique médicale	LAIGNEL-LAVASTINE.
Clinique médicale infantile	LEREBOULLET.
Clinique médicale	LERI.
Clinique médicale	LŒPER.
Clinique chirurgicale infantile	OMBREDANNE.
Clinique chirurgicale	PROUST.
Clinique médicale	SCHWARTZ.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.

V. — CHARGES DE COURS

	MM.
Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes	MAUCLAIRE, agrégé.
Stomatologie	FREY.
Education physique	CHAILLEY-BERT.
Radiologie clinique	LEDOUX-LEBARD.

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE
le Docteur L. MUGNIER

Sa vie entière est un exemple admirable, elle sera notre seul guide car elle fut toute de labeur acharné et dominée entièrement par l'amour et la bonté infinie qu'il prodigua à ses malades et aux siens.

A MA FEMME

A MA MERE

MEIS ET AMICIS

A MONSIEUR ET MADAME S. LE BROCQ

En témoignage de mon affection et de la reconnaissance que je leur dois.

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur G. ROUSSY

Professeur d'Anatomie Pathologique

Médecin de l'Hospice Paul-Brousse.

Qui nous fait le très grand honneur de présider notre thèse.

Hommage de très vive gratitude pour sa bienveillance à notre égard.

A MON MAITRE

Monsieur le Docteur JEAN LHERMITTE

Professeur agrégé à la Faculté de Médecine de Paris,
Médecin de l'Hospice Paul-Brousse.

Qui par son merveilleux enseignement guide nos premiers pas en neurologie. Qu'il daigne recevoir l'hommage de notre reconnaissance pour tout ce que nous lui devons, le témoignage de notre respectueuse admiration et de notre très fidèle attachement.

A Monsieur le Docteur CHASTENET de GÉRY
Chirurgien de l'Hospice Paul-Brousse.

Hommage de reconnaissance pour la bienveillance qu'il nous a toujours témoignée.

A Monsieur le Docteur L. CAPETTE,
Chirurgien des Hôpitaux de Paris.

Qui n'a cessé de me prodiguer une affection toute paternelle et de me soutenir dans la vie. Témoignage d'une reconnaissance fidèle et dévouée.

A Madame le Docteur S. LABORDE,
Chef du Laboratoire de radiumthérapie de l'Hospice Paul-Brousse.

Respectueusement.

A Mademoiselle le Docteur G. LÉVY

Respectueusement.

A MES MAITRES DES HOPITAUX

Monsieur le Professeur RICARD (1914-1915)
Monsieur le Professeur GILBERT (1915-1916)

Externat :

Monsieur le Docteur CHASLIN, *in memoriam* (1920).
Monsieur le Professeur JEANSELME (1921).
Monsieur le Docteur O. JOSUÉ, *in memoriam* (1922).
Monsieur le Docteur L. CAPETTE (1923-1924).
Monsieur le Docteur Marcel PINARD (1924).

Internat de l'Hospice Paul-Brousse :

Monsieur le Docteur JEAN LHERMITTE.
Monsieur le Professeur G. ROUSSY.
Monsieur le Docteur CHASTENET de GÉRY.

A MESSIEURS LES DOCTEURS :

GUY LAROCHE, GEORGES PARCHEMINEY,
PAUL CHEVALLIER, ROGER LICHTENBERGER,
RAYMOND BERNARD.

LA STRIATITE SYPHILITIQUE PRIMITIVE CHEZ LE VIEILLARD

Pendant ces vingt dernières années la pathologie corticale retint surtout l'attention des neuropathologistes, éclipsant celle des ganglions de la base qu'avait entrevu le génie intuitif de Brissaud, Charcot et d'Andral.

Si suivant l'expression de M. Kinnier Wilson « l'on ne doit s'aventurer qu'avec prudence dans le domaine difficile et plein de pièges de l'activité sous corticale », il n'en reste pas moins vrai qu'à la lumière des travaux modernes les Syndromes striés ont définitivement conquis droit de cité.

Notre Maître M. J. Lhermitte a, dans son remarquable travail pour le Fonds Déjerine, précisé les différents syndromes anatomo-cliniques du Corps strié que l'on observe chez le vieillard et en collaboration avec M. L. Cornil il s'est, depuis longtemps, attaché à montrer que la Syphilis pouvait électivement frapper les Corps striés par un véritable processus d'encéphalite spécifique, légitimant ainsi le terme de « Striatite Syphilitique Primitive » qu'il lui a donné et que nous étudierons plus particulièrement chez le vieillard.

INTRODUCTION

Semblant distincts l'un de l'autre, en réalité même formation grise, le Corps strié est constitué par :

Le Noyau Caudé intraventriculaire ;
Le Noyau Lenticulaire extraventriculaire.

Du point de vue anatomique :

Les 2 segments internes du Noyau Lenticulaire forment le Pallidum ;
La partie externe du Noyau Lenticulaire et le Noyau Caudé forment le Striatum.

Anatomiquement indépendant de la corticalité, le système pallidal efférent présente ses fibres pallido-thalamiques, luysiennes, nigriques, rubriques, tegmentales, tandis que Pallidum et Striatum sont connectés entre eux par des fibres thalamo-striales et thalamo-pallidales.

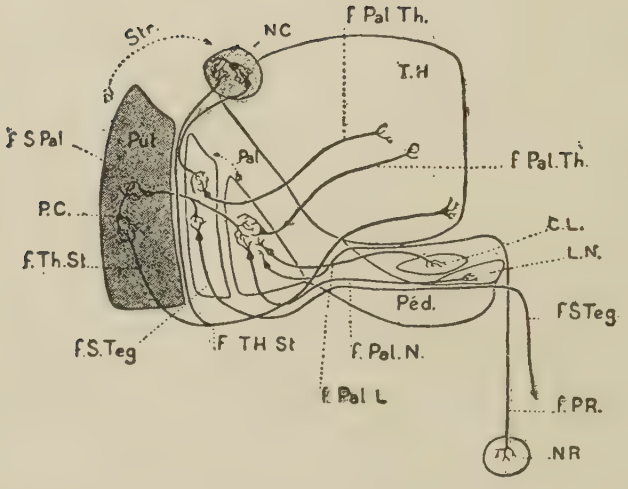

FIG. 1. — Schéma des connexions interthalamo-striées et hypothalamo-striées. Coupe frontale intressant le noyau caudé (N. C.) le noyau lenticulaire décomposé en ses 3 membres : l'externe, le putamen (Put), les deux internesformant le globus pallidus (Pal) ; le thalamus (TH), les centres hypothalamiques, le corps de Luys (C. L.), le locus niger (L. N.), le pied du pédoncule cérébral (Péd). Le *Striatum* (Nc + Put) a été ombré, tandis que le *Pallidum* (Pal) a été laissé en clair.

1° Le *système striofugal* constitué par a) les fibres strio-tegmentales (F. S. Teg), b) les fibres pallido-rubriques (F. PR.) pour le N. rouge (N. R.), c) les fibres pallido-nigriques (F. Pal-N) pour le locus niger, d) les fibres pallido-luysiennes (F. Pal. L.) pour le corps de Luys (C. L.), les fibres pallido-thalamiques (faisc. H^2 et H^1 de Forel) (F. Pal. Th.).

2° Le *système strio-pallidal* constitué par les neurones d'union entre le *Striatum* et le *Pallidum* (F. S. Pal.), fibres putamino-pallidales réunissant le NC au NL.

3° Le *système intra-strié* formé par des neurones s'intercalant entre les fibres striopétales et les neurones striofuges.

4° Le *système thalamo-strié*, constitué par de nombreuses fibres (réduites sur cette figure à un seul neurone) qui, issues de la région ventro-médiane du thalamus, gagnent le putamen et le noyau caudé (J. LHERMITTE, *Annales de Médecine*, 1920).

Malgré les résultats acquis ces dernières années dans le domaine hier encore inexploré de la pathologie striée, il faut se garder d'un optimisme exagéré.

Bien des faits rapportés ces temps derniers semblent des plus complexes et en contradiction tout au moins apparente avec les conclusions les mieux établies jusqu'ici.

Dans leurs grandes lignes et sans rentrer dans des détails toujours discutables, les travaux de C. et O. Vogt, de R. Hunt, de Jelgersma, de P. Marie de Förster et de notre maître M. J. Lhermitte, oont montré que le Corps strié sans relations directes avec la corticalité est avant tout un organe à fonctions motrices, présidant à la régulation du tonus, au maintien du repos musculaire, à la liberté des mouvements automatiques et de certaines synergies, en particulier de l'automatisme de la déglutition et de la phonation. Ce rôle moteur automatique le Corps strié le doit aux riches connexions qui le relient à la couche optique, relai de toutes les sensibilités du corps, permettant ainsi de comprendre que par cette voie thalamique détournée il puisse recevoir l'influx cortical.

Accessoirement le Corps strié est un centre vaso-moteur et émotif important.

Il semble actuellement admis par beaucoup de neurologistes qu'au point de vue anatomo-clinique et, ceci d'une façon toute schématique, que les lésions destructives du Pallidum (Paléostriatum) déterminent l'apparition des éléments du syndrome akineto hypertonique parkinsonnien qui le plus souvent apparaît si caractéristique qu'il est de diagnostic aisé, alors qu'au Néostriatum, dont dérivent les segments putamino caudés, ressortissent au contraire les

symptômes de la série excito-motrice tels que spasmes, chorée, athétose.

Dans son ensemble, on peut accepter cette proposition, bien que l'on discute encore des rapports entre les lésions du C. Strié et les symptômes qu'ils déterminent.

Dans un cas particulièrement bien observé et récemment relaté par M. Clovis Vincent, un foyer de ramollissement intéressant une grande partie de la tête du Noyau Caudé et tout le putamen ne s'accompagnait d'aucun symptôme strié. Il est certain que dans ces cas en somme paradoxaux, doit intervenir non seulement la question d'étendue et de topographie des lésions mais encore de « nature » des lésions. Il apparaît nettement que ce sont les altérations globales des corps striés comme celles que créent la Chorée de Huntington, l'encéphalite épidémique, la Maladie de Wilson et comme l'a montré M. Lhermitte la syphilis, qui se traduisent par une symptomatologie striée particulièrement nette.

Cependant si chez le vieillard, par une analyse minutieuse du complexus symptomatique, on arrive à préciser dans un cas donné la localisation des lésions au C. Strié, là ne doit pas se borner la tâche du clinicien : il est de toute importance de préciser l'étiologie.

Parmi toutes les formations encéphaliques, de par sa constitution et surtout de par sa vascularisation, le C. Strié est un des plus vulnérables. Des perturbations d'ordre circulatoire temporaires comme dans le cas de strangulation bien connu d'Hélène Deutch, ou dans les cas récemment rapportés par Jacob d'intoxication oxycarbonée ont pu déterminer des lésions striées électives.

Cette débilité du C. Strié vis-à-vis de troubles circulatoires, on la retrouve quand il s'agit d'infections et si l'attention fut tout d'abord attirée sur les lésions striées que créait l'encéphalite épidémique, celle-ci n'est pas cependant la seule. M. Lhermitte, depuis longtemps, a montré qu'à côté des foyers malaciques, artériosclérotiques, qu'à l'égal de l'Encéphalite épidémique, la Syphilis frappait parfois électivement les C. Striés et que surtout chez le vieillard elle créait des syndromes qui bien qu'un peu différents n'en présentent pas moins nombre de traits communs et sont assez voisins si on en examine chacun de leurs composants.

Syndrome akinéto-hypertonique, syndrome pseudo-bulbaire strié et même le syndrome que Förster appelle « Rigidité des artério-scléreux » peuvent être l'expression clinique de la striatite syphilitique primitive.

Ayant posé le diagnostic de Syndrome strié lorsqu'aucune autre étiologie n'apparait immédiatement il faut être pénétré de ce fait que la Syphilis peut à elle seule créer un syndrome pallido-strial. C'est donc dire qu'il faudra systématiquement penser à elle, la rechercher par tous les moyens cliniques et sérologiques dont nous disposons. Si on la trouve, peut-on, *ipso facto*, inférer que le syndrome constaté relève forcément de la striatite syphilitique ? Evidemment non, mais cependant certaines particularités cliniques et évolutives, encore qu'actuellement insuffisantes pour légitimer une entité clinique spéciale viendront plaider en faveur de ce diagnostic. Et seuls pourront le confirmer en certains cas les résultats nécropsiques, le traitement spécifique étant fréquemment décevant dans ses résultats comme

d'ailleurs dans beaucoup d'affections neurologiques d'origine syphilitique indiscutable, comme le tabes et la P. G. et n'apportant pas en général au diagnostic l'appoint de son efficacité.

Il ne faut donc pas dissimuler ce que le diagnostic clinique présente de difficultés et d'incertitudes.

« Peut-être les recherches de l'avenir apporteront-elles de plus grandes précisions, mais ce que nous désirons souligner, c'est l'importance, que nos recherches nous montrent chaque jour de plus en plus grande, des processus de l'encéphalite striée syphilitique dans la genèse et le développement des syndromes akineto-hypertoniques du vieillard ». (Lhermitte).

Dans une première partie de notre travail, nous rappellerons rapidement des faits connus depuis longtemps, encore que peu souvent mentionnés dans les traités classiques : ce sont les symptômes striés que l'on observe au cours de la syphilis du névraxe et plus particulièrement de la P. G. et du Tabes, faits dont on a discuté récemment encore et la nature des lésions dont ils étaient l'expression, et pour certains auteurs leur existence même.

Dans une deuxième partie nous étudierons la Striatite syphilitique primitive chez le vieillard et les différents syndromes qu'elle réalise en clinique,tels qu'ils apparaissent à la lumière des travaux de M. J. Lhermitte.

CHAPITRE PREMIER

LES SYMPTOMES D'ATTEINTE STRIEE AU COURS DE LA SYPHILIS DU NEVRAXE

A) Symptomes striés et paralysie générale.

L'atteinte du C. Strié au cours de la P. G. est une notion ancienne sur laquelle insistait déjà Alzeihmer.

On connait bien les lésions anatomiques de la P. G. :

Lésions profondes des méninges les plus constantes et les plus intenses, de même que les lésions proprement encéphaliques portant sur :

a) Les éléments conjonctivo-vasculaires très altérés avec distension des gaines vasculaires qui apparaissent infiltrées de lymphocytes et de plasmocytes.

b) Surtout l'atteinte des éléments nobles du cerveau, cellules nerveuses qui sont en chromolyse, et dégénérescence hydropique ou vasculaire, cylindraxes qui dégénèrent et s'atrophient, en même temps que l'on remarque une prolifération névroglique importante avec multiplication des cellules à bâtonnets.

Ces lésions sont prédominantes au niveau du cortex et en particulier sont maximum au niveau des lobes frontaux, décroissent sur les régions rolandiques et disparaissent sur les lobes pariétaux et occipitaux.

Si le problème de la nature même de la P. G. reste

entier puisque l'on n'y décèle aucune spécificité histologique, son origine syphilitique est à coup sûr démontrée par la présence du tréponème et est actuellement admise par tous.

Mais ce qui caractérise essentiellement les lésions de la P. G., c'est leur tendance extensive. Avant tout corticales elles diffusent dans toute l'étendue du cerveau et l'on comprend que les noyaux gris de la base soient fréquemment touchés. C'est ainsi qu'il existe des formes plus particulièrement localisées de la P. G. répondant à l'acuité particulière des lésions et surtout à leur précession sur certains territoires. C'est pourquoi C. et O Vogt ont décrit une modalité d'encéphalite paralytique à localisation striée prédominante.

Ces lésions striées ont été jusqu'ici peu étudiées en France d'une façon systématique, par contre les travaux récents de Kalnin et de Steck sont concluants.

Kalnin dans 35 cas a trouvé des lésions constantes du putamen et du noyau caudé ; plus rarement du globus pallidus.

Steck trouve des lésions striées constantes dans 22 autopsies. Si dans la plupart des cas la P. G. est une maladie qui frappe d'une façon trop large et trop diffuse le système nerveux pour servir utilement à une localisation cérébrale, dans bien des cas on pourra cependant découvrir un complexe symptomatique strié au cours de celle-ci.

*
* *

L'atteinte prédominante des noyaux putamino-caudés réalise la *forme choréïque* de la P. G.

Les mouvements choréiformes ont pu marquer le début de la démence paralytique. Bonnafoux, Binswanger, Morgin, les signalent surtout dans les formes hémorragiques de la P. G., dans le cas qui a été rapporté par M. L. Cornil et Cuel, la P. G. était liée à l'hérédo-syphilis.

La forme choréique de la P. G. se traduit alors par un syndrome de chorée chronique qui s'apparente de très près à celui de la chorée de Huntington, puisqu'il existe même syndrome choréique par atteinte striale et syndrome démentiel assez voisin par atteinte cortico-frontale.

Le diagnostic entre la Chorée de Huntington et la forme choréique de la P. G. peut donc être difficile, mais en dehors de la notion importante d'hérédité, ce qui caractérise cliniquement la démence huntingtonienne d'après MM. Léri et Vurpas, c'est la lenteur de l'affaiblissement psychique qui s'oppose à la rapidité avec laquelle s'installe la démence paralytique, c'est aussi d'être élective et non pas globale. Les sentiments affectifs et moraux sont relativement peu touchés, de même que tout au moins au début, les fonctions intellectuelles : le raisonnement et le jugement ne sont pas altérés comme dans la démence paralytique et s'il existe une diminution globale de la mémoire, des différentes variétés de la mémoire sensorielle et particulièrement de la mémoire visuelle, il n'y a pas d'amnésie des faits récents ou anciens.

Ce diagnostic entre Chorée de Huntington et forme choréique de la P. G. repose encore sur ces faits : que l'on ne retrouve pas les signes somatiques de la P. G., les troubles des reflèxes, les antécédents de syphilis, les altérations du L. C. R. bien qu'il y ait des exceptions et qu'on

ait noté un cas avec réaction de Nonne Appelt positive mais jamais la réaction de Wassermann n'a été trouvée positive.

Si histologiquement, par leurs localisations, les lésions de la P. G. se rapprochent d'une façon saisissante de celles de la Chorée de Huntington, on ne retrouve cependant pas cette dégénération atrophique et symétrique des corps striés, et les gaines vasculaires loin d'être dilatées par des pigments comme dans la chorée chronique, sont ici bourrées d'éléments lymphocytaires, plasmazellen, mastzellen, cellules grillagées, enfin lésions de capillarite et de péricapillarite y sont bien plus intenses.

Ce qu'il y a donc de caractéristique et de différent entre les lésions de la Chorée de Huntington et celles de la P. G., c'est que dans cette dernière le processus s'avère de nature inflammatoire, tandis que dans la chorée chronique héréditaire, il s'agit avant tout de lésions dégénératives souvent accompagnées mais non toujours d'une sclérose névroglique ainsi que l'ont bien établi les travaux de M. P. Marie et J. Lhermitte.

*
* *

L'atteinte du segment pallidal au cours de la P. G. est un fait relativement fréquent et les travaux de Maillard, de Krabbe, Forster, Lippmann, O. et C. Vogt, Reich, Stertz et de M. Urechia ont montré la réalité d'un complexe pallido-paralytique.

L'apparition dans le décours de la P. G. et surtout à la fin de l'affection paralytique de rigidité des membres,

d'akinésie avec amimie, accompagnée ou non de tremblement est un fait relativement fréquent. L'atteinte prédominant sur le Pallidum réalise la *forme parkinsonnienne* de la P. G.

Camillo Reuter, chez une femme de 43 ans avec démence paralytique, remarque des tremblements qui se limitent après six mois à la main gauche et qui présente au complet l'aspect de la paralysie agitante, avec rigidité, flexion et adduction des membres.

Maillard présente en 1910 à la Société de Neurologie de Paris un paralytique général avec tremblement parkinsonnien du membre supérieur gauche et attribue à ce symptôme un siège pédonculaire.

Knessner décrit un cas à peu près semblable au précédent.

M. Krabbe publie l'observation d'un paralytique de 58 ans qui, après un ictus, présente le tableau d'un hémiparkinsonnisme droit, syndrome qui s'est maintenu pendant deux années.

M. Urechia rapporte au Congrès de Neurologie de 1922 le cas d'un malade qui présentait indiscutablement cette forme parkinsonienne de la P. G. et dont les lésions anatomiques qui furent constatées, siègeaient avec prédilection sur les noyaux gris centraux, comme on l'observe dans ces formes localisées striées de la P. G.

Cette observation accompagnée du contrôle anatomique est particulièrement nette, c'est pourquoi nous la rapportons ici :

OBSERVATION N° 1 (Cas Uréchia)

Joseph D..., âgé de 57 ans, entre pour la seconde fois dans notre clinique le 27 février 1920. Il avait été interné une fois sous le régime hongrois à la suite d'un ictus congestif dont il est sorti amélioré. A cette époque-là, le malade n'avait présenté aucun phénomène de parkinsonisme. A l'examen somatique, on constate : aortite, bronchite chronique, anisocorie, irrégularités pupillaires, signe d'Argyll-Robertson, réflexes tendineux exagérés, dysarthrie, réaction de Wassermann positive dans le sang et le liquide céphalo-rachidien, de même que albuminose et lymphocytose. A l'examen ophtalmoscopique fait par l'agrégé Michail, on constate une choroïdite péripapilaire gauche et une choroïdite pigmentaire généralisée de l'œil droit.

Le malade avance à petits pas avec un facies et une attitude parkinsoniennes. Les membres supérieurs sont rigides et animés de tremblements ayant le caractère parkinsonnien, quelquefois on rencontre des myoclonies ou même des mouvements choréiformes qui sont surtout évidents dans la main gauche. Au point de vue mental, démence avancée.

7 avril 1921. Rigidité et contracture en flexion des membres inférieurs ; tremblements. Hallucinations visuelles.

Le malade succombe le 23 mai, et à l'autopsie on trouve l'aspect caractéristique de la paralysie générale. Les méninges sont surtout épaissies dans la région de la base ; sur les sections frontales aucune lésion en foyer ou atrophie. J'ai fixé le locus niger, les noyaux rouges de la calotte, les noyaux opto-striés, les noyaux dentelés et différents morceaux de l'écorce, dans l'alcool, formol au bromure d'ammonium. Les méthodes employées ont été celles de Nissl, Bielschowsky, Cajal pour la névroglie. Nous avons fait à titre de comparaison des sections de deux autres cerveaux de paralytiques sans parkinsonisme.

En comparant les lésions de notre cas avec parkinsonnisme avec

celles des autres cas, on constate une différence éclatante. *Dans ce cas-ci les lésions sont beaucoup plus intenses dans les régions de prédilection de la maladie de Parkinson.* Dans le locus niger on rencontre une infiltration périvasculaire très intense et des lésions progressives et régressives très accentuées, et en faisant la comparaison avec les deux autres, on constate que chez eux la processus inflammatoire est relativement beaucoup moins intense. Dans les noyaux caudé et lenticulaire, les lésions sont très intenses, plus intenses même que dans les pédoncules. Le maximum de lésions se trouve dans le globus pallidus. Dans le globus pallidus et le putamen, les grandes cellules sont plus altérées que les petites. La comparaison avec les deux autres cas témoins nous donne une grande différence en ce qui concerne l'intensité des lésions, dans les cas témoins les lésions étant assez discrètes.

B) Symptomes striés et tabes.

Quelle est la cause efficiente de la Maladie de Parkinson ? On sait le rôle que l'on a voulu faire jouer aux émotions qu'elles soient uniques ou répétées aux traumatismes, aux intoxications, à l'artério-sclérose, aux infections aiguës et chroniques et parmi celles-ci on a tout naturellement songé à la syphilis et en faveur de cette supposition on a mis en relief la coexistence parfois observée du tabes et de la paralysie agitante.

Mais depuis le démembrement de ce que l'on appelait hier la Maladie de Parkinson, la question se pose comme nous le verrons sous un jour très différent.

Déjà Heinmann, en 1888, notait l'association de la sclérose cordonale postérieure avec la Maladie de Parkinson et depuis bien des auteurs ont confirmé ces faits. Mais les observations cliniques de telles associations n'ont pas été

malheureusement suivies de constatations anatomo-pathologiques, et l'on s'est basé pour dénier à l'association tabéto-parkinsonnienne une étiologie commune sur ce fait : que les cas de Paralysie agitante ont été trop rarement observées eu égard à la fréquence respective de ces deux affections.

Par une discrimination plus rigoureuse des cas qui ont été relatés, il semble que l'on puisse ainsi conclure :

a) Dans certains cas l'association tabéto-parkinsonnienne est une simple coïncidence, le Syndrome parkinsonien est cryptogénétique, une Maladie de Parkinson légitime associée à un tabès syphilitique.

b) D'autres fois le syndrome parkinsonnien observé était secondaire à une encéphalite épidémique tel le cas récemment rapporté par M. Sicard d'un sujet atteint de parkinsonnisme postencéphalitique qui, 4 ans auparavant, avait contracté la syphilis et qui présentait à l'examen des signes de la série tabétique avec B. W. positif dans le sang et le L. C. R. et pour M. Sicard en ce cas, la syphilis nerveuse évolue pour son propre compte, les deux maladies n'ont pas de répercussion l'une sur l'autre.

c) Enfin le syndrome parkinsonnien associé au tabes dans certains cas relève de la *Syphilis :*

soit *directement* par le processus de la striatite syphilitique ;

soit *indirectement* par un processus d'artérite syphilitique ayant déterminé des lésions en foyer de ramollissement comme dans le cas cité par Westphal d'une malade de 65 ans qui présentait tous les symptômes de la paralysie agitante *sine agitatione* associée à des signes de la série ta-

bétique avec réaction de B. W. positive dans le sang et dans le L. C. R. A l'autopsie il constate l'existence d'un double foyer de ramollissement dans le corps strié consécutif à des lésions d'artérite syphilitique.

d) Mais pour M. Wertheim Salomonson et Winckler, des symptômes tabétiques et parkinsonniens associés relèveraient d'une véritable entité clinique nouvelle qu'ils appellent *Tromo-paralysis-tabioformis* (c. démentia). Il ne s'agirait pas en ce cas d'une combinaison de deux maladies ayant même origine, bien que M. Wertheim Salomonson admette que la syphilis est par elle-même capable de léser directement le C. Strié et de réaliser un syndrome parkinsonnien syphilitique, il ne s'agitrait même pas de la coïncidence fortuite de deux maladies différentes : ce serait une maladie spéciale. Il en donne les raisons suivantes : le syndrome tabétique qu'il a observé chez de tels malades était bien fréquemment incomplet pour qu'il s'agisse de tabes vrai, l'ataxie y était très souvent absente, les troubles urinaires légers et passagers, la réaction de B. W. négative dans le sang et dans le L. C. R., le syndrome parkinsonnien dominant presque toujours le tableau clinique, ce n'est que par une étude minutieuse du sujet que l'on relève les modifications apportées par des troubles d'apparence tabétique.

La réalité de cette tromo-paralysis-tabioformis (c. démentia) nous semble malgré l'autorité du savant neurologiste d'Amsterdam bien difficile à admettre. Les constatations anatomo-pathologiques sont loin d'entraîner la conviction, et d'autre part l'on connaît bien la fréquence de tabes, indiscutables au point de vue anatomique, où les

signes cliniques sont restés longtemps frustes, en particulier l'ataxie qui ne peut être décelée que par des épreuves très fines : point n'est besoin d'observer tous les symptômes décrits dans la maladie de Duchenne pour faire un diagnostic de tabes que vienne confirmer les résultats nécropsiques et ceci est particulièrement vrai en ce qui concerne les tabes des séniles. D'autre part la négativité de la réaction de B. W. dans les humeurs, est un fait bien connu dans ces tabes non évolutifs, « cristallisés » comme le sont d'ailleurs la majeure partie des tabes du vieillard. Par contre M. J. Lhermitte examinant en 1922 la moelle d'un sujet atteint de Maladie de Parkinson et de tabes constatait les lésions les plus évidentes du tabes syphilitique. Dans le service de notre maître nous observons un malade qui présente presque tous les symptômes d'un tabes amaurotique avec B. W. positif dans le sang et le L. C. R. chez qui se développe progressivement et à bas bruit un syndrome parkinsonien actuellement des plus nets.

CHAPITRE II

LES LESIONS DE LA STRIATITE SYPHILITIQUE PRIMITIVE

Les Syndromes Parkinsonniens syphilitiques.

Dans le chapitre précédent nous avons vu les rapports existants entre les symptômes d'atteinte striée au cours de maladies nerveuses d'origine syphilitique indiscutable. Mais depuis les travaux de M. J. Lhermitte, on sait que le virus spécifique peut par un processus inflammatoire subaigu se localiser d'une façon primitive sur ce C. Strié si vulnérable aux infections.

Cliniquement, la Striatite syphilitique se traduit par des syndromes d'expression variable mais très voisins, apparentés par de nombreux symptômes communs, mais souvent assez nets pour permettre un diagnostic étiologique précis.

*
* *

Depuis 1817, époque à laquelle dans son opuscule traitant du Shaking Palsy, James Parkinson en décrivit magistralement l'histoire clinique que complétèrent les travaux de Charcot et de Vulpian, on ne connut qu'une Maladie de Parkinson. Brissaud la retira du chapitre des Névro-

ses affirmant sa nature organique et en pressentit même la localisation plus précise sur le système nerveux.

Les notions nouvelles aussi bien étiologiques qu'anatomo-physio-pathologiques ont élargi le cadre de la Paralysie agitante et si pour beaucoup de neurologistes le mot de « Maladie de Parkinson » ne doit plus être qu'un « syndrome » à étiologie variable, à symptômes et évolution également variables suivant leur nature, il semble que l'on puisse suivant en cela l'opinion de M. J. Lhermitte, à côté d'une Maladie de Parkinson légitime, cryptogénétique décrire de nombreux syndromes parkinsonniens, et parmi eux, un de ceux que l'on connait le moins bien est le syndrome parkinsonnien syphilitique.

Du point de vue anatomo-pathologique, les syndromes parkinsonniens apparaissent actuellement bien liés à des lésions du C. Strié et de ses principales dépendances Locus Niger, C. de Luys et l'on peut ainsi dissocier :

La Maladie de Parkinson sénile ou présénile, légitime ou les lésions pour ne pas être strictement limitées à une région de l'encéphale puisque l'on retrouve des altérations diffuses au niveau du cortex, des noyaux du plancher du IV^{e} Ventricule, n'en portent pas moins avec une prédominance indiscutable sur le système strié ainsi que l'ont établi les travaux de Jelgersma, de Lewy, de R. Hunt, de C. et O. Vogt et de M. J. Lhermitte.

Ces lésions du « système strié » que l'on doit prendre ici dans son sens le plus large en comprenant ses voies afférentes et efférentes ainsi que les centres avec lesquels il est en connexion anatomique et physiologique, portent surtout sur les grandes cellules du système pallidal, c'est-

à-dire non seulement celles qui composent le Globus Pallidus, mais celles qui également sont disséminées dans le Striatum (grandes cellules à type moteur du Striatum).

Elles sont réduites de nombre et de volume et présentent des lésions, marquées de leur cytoplasme.

A ces lésions pallidales, M. Trétiakoff l'a bien montré, s'ajoutent l'atteinte nette et constante des cellules du Locus Niger, réduites de nombre avec une diminution considérable du pigment, fait d'ailleurs visible macroscopiquement, et qui s'accompagnent d'une réaction névroglique importante.

Lésions nigériennes et lésions proprement striées ne s'opposent pas puisque l'on s'accorde à voir dans le Locus Niger une dépendance du système strié, et que l'on a été même jusqu'à identifier le Locus Niger comme une formation cellulaire détachée du Globus Pallidus au cours du développement phylogénétique.

Mais plus caractéristique encore que la topographie des lésions est la nature des lésions qui sont essentiellement dégénératives, abiotrophiques. Il s'agit avant tout d'atrophie progressive du système pallidal ne s'accompagnant ni de lésions inflammatoires aiguës ou subaiguës ni de modifications vasculaires. La rareté des désintégrations périvasculaires, l'absence de foyers malacique, hémorragique, contribuent donc à donner aux lésions de la Maladie de Parkinson un caractère bien spécial.

De cette Maladie de Parkinson légitime, l'on doit dissocier les différents syndromes parkinsonniens qui en dehors de leur étiologie variable créent des syndromes un peu différents par leur expression clinique et évolutive et dont

les lésions anatomo-pathologiques spéciales à chacun d'eux relèvent.

Soit d'un *Etat Lacunaire* du C. Strié ou l'on retrouve l'existence de foyers de désintégration du type classique.

Soit de *Tumeurs*, mais ceci est exceptionnel, qui peuvent par compression du C. Strié, déterminer l'apparition d'un syndrome parkinsonnien.

Soit de *Processus inflammatoires* d'origine infectieuses et parmi eux, deux ont surtout cette localisation striée élective.

a) *Le virus de l'encéphalie épidémique*, où l'on retrouve anatomiquement :

1° Les lésions interstitielles inflammatoires de l'encéphalite, c'est-à-dire la périvascularite intense avec infiltration cellulaire d'éléments ronds ;

2° Les lésions parenchymateuses, lésions nigériennes très importantes, évoluant par îlots, avec foyers de désintégration pigmentaire et dont le terme ultime est l'atrophie puis la disparition des cellules nerveuses aboutissant à de véritables cicatrices nerveuses. Parfois on a pu observer une migration vasculaire du pigment.

Dans les ganglions striés les lésions sont à leur maximum. En dehors des lésions interstitielles du type inflammatoire, on trouve dans le Pallidum des cellules atrophiques avec réaction névroglique importante et dans les cellules névrogliques des granulations de lipofuscine.

Les énormes cellules du Globus Pallidus atrophiées sont diminuées et de nombre et de volume.

Mais en dehors de ces atrophies cellulaires et de ces réactions névrogliques de l'encéphalite épidémique, celle-ci

détermine l'apparition de produits de désintégration, en particulier des dépôts de fer soit sous forme de fer normal ou masqué qui se déposent autour des vaisseaux qui apparaissent ainsi entourées d'une véritable gangue ferrique.

Ces dépôts de fer, comme l'ont montré les travaux de MM. Marinesco, Spetz, Aschoff, de Krauss, Mc. Alpine, et de M. J. Lhermitte, se développent sur cette substance X encore indéterminée au point de vue chimique, provenant elle-même de la transformation de dépôts lipoïdiques qui, pour beaucoup de neurologistes, traduisent la cytolyse et la dégénération des gaines nerveuses.

Ces dépôts ont une situation très particulière, et dans les cas de Parkinsonnisme on les voit toujours au niveau du pallidum dans la région mésoventrale et le Putamen. Cette disposition, qui n'est pas conforme à celle des vaisseaux, semble actuellement très difficile à expliquer mais permet peut-être de comprendre l'aspect clinique particulier du Parkinsonnisme postencéphalitique.

2° L'autre type de syndrome parkinsonnien infectieux est celui que réalise la syphilis par le processus de la Striatite syphilitique primitive, plus fréquente maintenant qu'elle est mieux connue.

C'est bien une encéphalite, un processus inflammatoire frappant d'une façon un peu variable les différents segments du C. Strié, ce qui permet, dans une certaine mesure, d'expliquer les différences entre les types cliniques de syndrome parkinsonnien syphilitique que nous décrirons :

Syndrome akinéto-hypertonique syphilitique ;

Syndrome pseudo-bulbaire strié syphilitique ;

Syndrome de Forster syphilitique.

a) C'est ainsi que les lésions dont relèvent les éléments du syndrome akinéto-hypertonique, lésions uniquement microscopiques, portent avant tout sur les cellules du Globus Pallidus et les grosses cellules à type moteur du striatum (cellules pallidales de Ramsay Hunt). Celles-ci sont réduites de nombre et de volume avec dégénérescence lipoïdique et atrophie pigmentaire associée à une réaction névroglique astrocytaire et fibrillaire des plus intenses avec infiltration de cellules à bâtonnnets.

(*Voir fig.* 3, *page* 38).

Les altérations de destruction et de régression portent essentiellement sur les cellules du globus pallidus, mais se retrouvent aussi sur les dépendances du système strié C. de Luys et Locus Niger. Toutes les autres régions encéphaliques semblent indemnes ou tout au moins ne présentent que des lésions insignifiantes : il s'agit donc bien de striatite..

Mais ce qui donne la marque du processus infectieux subaigu syphilitique, le « cachet de la spécificité » (Lhermitte), ce sont les intenses lésions du réseau vasculaire, les vaisseaux particulièrement altérés, leurs parois épaissies fibro hyalines « feuilletées », leurs gaines infiltrées d'éléments lymphocytaire et plasmocytaire qui leur forment comme un manchon d'éléments ronds. On trouve toujours des lésions de périartérite et de périphlébite oblitérante.

Ces lésions sont, on en conviendra bien, la signature de la syphilis.

(*Voir fig.* 3 *page* 38)

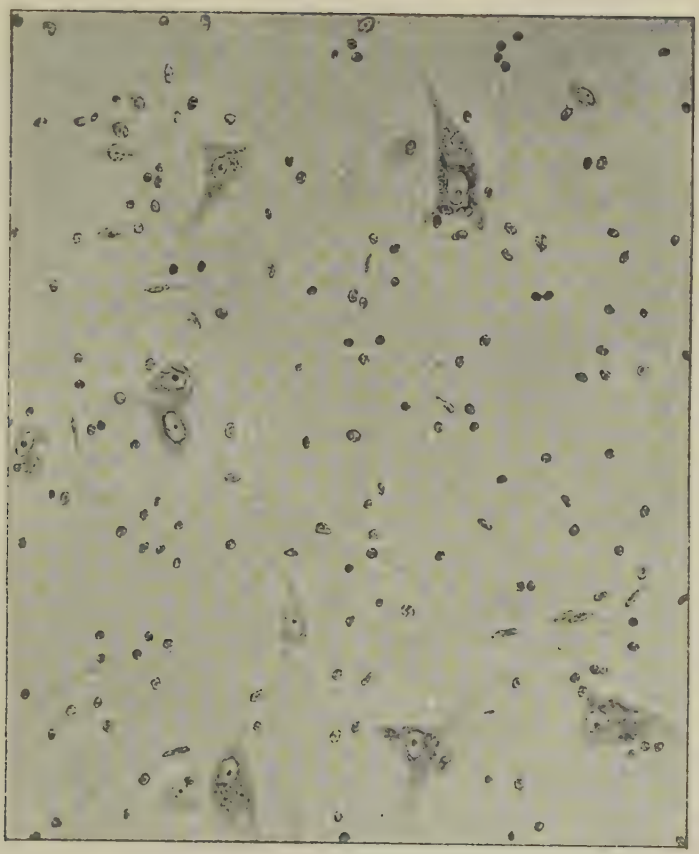

Fig. 2. — Globus Pallidus normal d'une femme âgée de 75 ans (Méthode de Nissl.
Comparer avec la figure suivante.

Fig. 3. — Coupe des noyaux gris centraux de malade de l'observation n° 3, Atrophie du noyau caudé. Amincissement de la lame médullaire externe, démyélinisation du Globus Pallidus avec nombreux foyers de raréfaction du tissu parenchymateux.
Intégrité de la capsule interne (méthode de Loyez).

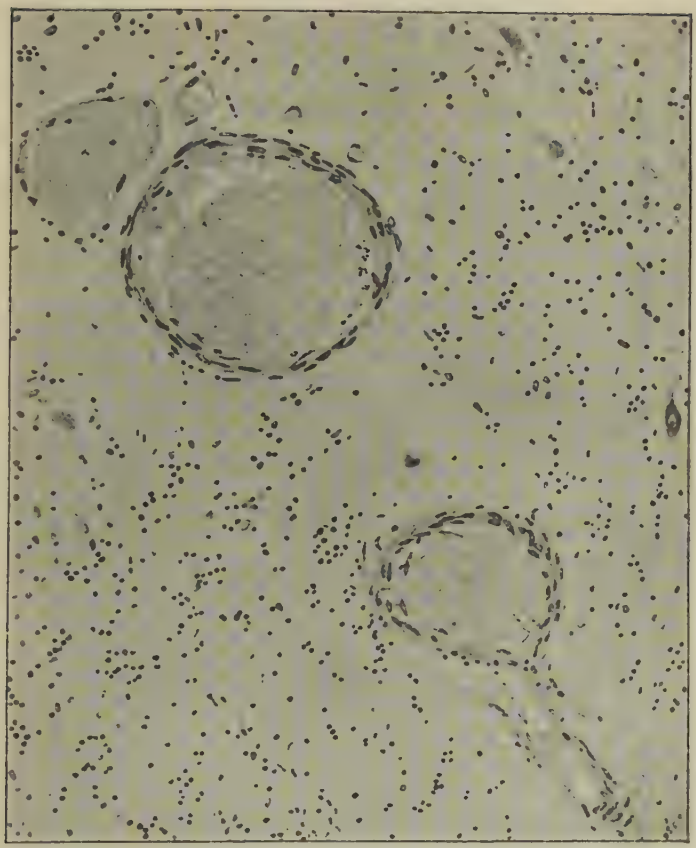

Fig. 4. — Globus Pallidus du malade de l'observation n° 3. Plusieurs vaisseaux distendus et à parois épaissies. Raréfaction extrême des cellules pallidales. Les éléments restants sont très réduits de volume. Certains ne sont plus que des « ombres cellulaires ».

b) Dans le type de striatite qui réalise la forme pseudo-bulbaire striée syphilitique, bien que les foyers nécrotiques fassent ici toujours complètement défaut, les lésions apparaissent d'emblée plus grossières et plus manifestes. Microscopiquement, on trouve le Corps strié déformé, ratatiné,

parfois creusé de véritables cannelures au niveau des noyaux lenticulaires et caudés.

Fig. 5. — Coupe des noyaux opto-striés gauches du malade de l'observation n° 7.

Démyélinisation du Globus Pallidus, foyers de raréfaction tissulaire, Amincissement de la lame médullaire externe. Intégrité des segments putamino-caudés. Aucun foyer lacunaire. (Méthode de Loyez).

Les cellules nerveuses du Globus Pallidus ont en grand nombre disparu, celles qui restent ne sont plus que des « ombres cellulaires », véritables moignons informes bourrés de granulations pigmentaires et lipoïdiques apparaissant en vert après coloration par la méthode de Nissl.

Les fibres myéliniques sont elles-mêmes détruites. En certaines plages le tissu n'est plus formé que par une trame névroglique.

C. de Luys et Locus Niger sont également atteints par le processus inflammatoire et consécutivement dégénératif.

Ce qui est donc assez caractéristique, c'est la profondeur et la diffusion des lésions du striatum et du pallidum. Mais souvent, la dégénération ne se limitant pas au seul C. Strié peut atteindre avec discrétion il est vrai, les fibres du faisceau pyramidal, ce qui explique que le syndrome pseudo-bulbaire syphilitique ne soit pas toujours un syndrome pseudo-bulbaire strié, pur.

Ici encore, la signature de la syphilis est donnée par l'infiltration lympho-plasmocytaire des gaines vasculaires ; ce qui est également la marque du processus inflammatoire, c'est l'intensité de la réaction névroglique qui dépasse de loin le processus banal qui suit toute dégénération nerveuse, enfin l'absence de tout foyer lacunaire ou de ramollissement.

c) On sait que le Syndrome de Forster d'origine artériosclérotique est réalisé par des lésions en foyers succédant à des oblitérations vasculaires déterminant l'apparition au sein du corps strié de criblures et des nécrose des fibres et des cellules nerveuses.

La syphilis peut réaliser au point de vue clinique un

syndrome analogue. Mais du point de vue anatomo-pathologique outre les altérations dégénératives des cellules et des fibres du striatum et du pallidum avec état criblé ou précriblé, on remarque une infiltration telle des gaines vasculaires par les éléments mononuclées, avec périartérite et périphlébites qu'elle traduit indiscutablement la nature syphilitique du processus.

La réalité de la Striatite syphilitique est donc bien établie, puisqu'elle se base sur des constatations anatomo pathologiques précises et à la vérité bien peu discutables.

LES SYNDROMES CLINIQUES DE LA STRIATITE SYPHILITIQUE

I. *Le Syndrome akineto hypertonique syphilitique*

C'est un des types cliniques que réalise le plus volontiers la striatite syphilitique chez le vieillard.

Il s'apparente de très près à celui que crée l'encéphalite épidémique.

3 éléments fondamentaux le caractérisent :

La perte de l'initiative cinétique.
La bradycinésie.
La rigidité musculaire.

La perte de l'initiative cinétique, l'akinésie modifient tellement l'attitude générale du malade, son comportement, que pour l'avoir seulement constatée une fois on la reconnaît même à un examen superficiel.

Le visage est glacé, sans expression, indifférent à tout ce qui l'entoure, le malade est comme pétrifié, ébauchant un sourire stéréotypé qui tire de chaque côté les commissures labiales en un véritable « rire transversal strié ».

Aucun muscle du visage ne tressaille, le clignement des yeux se fait à de rares intervalles et malgré l'immobilité et l'éclat du regard il semble que toute expression mimique ait disparu de cette physionomie immobile.

Si toute activité lui répugne et détermine une fatigabilité excessive, il n'est pas le moins du monde paralysé et peut

faire mouvoir ses membres, mais cela, il le fait avec une peine inouïe ; de tels sujets ont cependant une instabilité sédentaire manifeste et changent de place à tous moments.

Tous les actes sont lents. Nombre d'épreuves mettent en évidence cette *bradycinésie* si apparente déjà à première vue. La station debout est normale ; il n'en est pas de même de la marche. Le tronc et les membres supérieurs parfaitement immobiles, le malade se meut comm un automat.

Avec la perte de l'initiative motrice on constate l'abolition ou l'affaiblissement des mouvements automatiques élémentaires ainsi que la suppression des mouvements syncinétiques qui donnent aux mouvements d'ensemble leur caractère harmonieux.

C'est ainsi que l'on met en évidence le défaut de synergie du tronc et des membres inférieurs dans les différents actes de se lever ou de s'asseoir, la suppression de l'extension des membres inférieurs lorsque l'on renverse brusquement le siège ou était assis le malade en arrière ; dans l'acte de « faire le poing », les extenseurs se contractent insuffisamment ; lorsque l'on s'oppose à l'occlusion commandée des yeux, les globes oculaires ne présentent plus le mouvement associé vers le haut qu'ils ont normalement ; on constate enfin la suppression du balancement pendulaire au cours de la marche.

L'examen clinique montre en outre deux troubles particuliers :

Le défaut de dénervation. — C'est-à-dire l'impossibilité du relâchement musculaire volontaire, grâce auquel nous pouvons modifier rapidement nos attitudes. Cet enrayage

du pouvoir inhibiteur explique la difficulté de mouvements alternatifs rapides. En particulier, il existe des troubles de la diadococinésie, qui consistent en une véritable « adiadococinésie striée » indépendante de l'hypertonie, mais que celle-ci vient d'ailleurs le plus souvent augmenter.

L'exaltation du tonus statique, au cours des mouvements d'ensemble que traduit la syntonie d'automatisme s'apparente à l'hypertonie intentionnelle massive qu'ont décrite MM. Lhermitte et Cornil et qui tient en ce fait : que le relâchement musculaire volontaire dans un groupe musculaire d'un membre fait apparaître une hypertonie étendue à tous les muscles de ce membre et parfois même aux muscles du tronc.

Ce qu'il y a de très important et qui est donc parfaitement indépendant de l'hypertonie c'est le « déséquilibre entre la force statique augmentée et la force cinétique diminuée » (Lhermitte).

L'*Hypertonie* est un élément fondamental du syndrome et par elle-même amplifie encore l'aspect pourtant déjà si caractéristique du malade. La tête penchée en avant, parfois même complètement fléchie sur le thorax, le dos arrondi, il apparaît que tous les segments du corps sont ainsi fixés en demi-flexion.

La démarche se fait à petits pas, en traînant la pointe des pieds. La brachybasie est manifeste et se retrouve dans toutes les observations que nous rapportons.

L'hypertonie est du type « striée », c'est-à-dire qu'elle est à prédominance rhyzomélique, donnant lorsque l'on mobilise les différents segments du membre une sensation de résistance cireuse, s'atténuant par la mobilisation. Mais

parfois, et ceci est assez caractéristique, au cours du syndrome akinéto hypertonique syphilitique, loin de la diminuer dans certains cas la mobilisation exagère la rigidité.

Un caractère capital de cette augmentation du tonus plastique est d'être accrue par le raccourcissement passif du muscle, d'où la rigidité de fixation et les réflexes de posture exaltés. Cette rigidité de fixation que l'on met facilement en évidence par la flexion passive du pied ou de la jambe peut apparaître spontanément au cours d'un mouvement actif qu'elle limite ainsi dans sa course. Parfois, elle ne se localise pas à un seul groupe musculaire mais envahit brusquement l'ensemble des muscles agonistes, fixant le sujet dans une attitude pétrifiée et souvent paradoxale.

Ce phénomène s'associe au défaut de dénervation créant alors le trouble de *persévération tonique ou fixation des attitudes.*

On note alors l'arrêt subit du mouvement commencé et la « fixation du corps ou du membre dans la position qu'ils venaient de prendre, position souvent incommode et qui pour un individu sain serait des plus pénibles à supporter » (Lhermitte).

Tout comme l'E. E. la Syphilis détermine et celà avec une grande fréquence cet « *enrayage des mouvements* », trouble bien spécial et qui a été souvent noté par M. Lhermitte au cours des syndr. akinéto-hypertoniques syphilitiques qu'il a observé.

De cette fixation des attitudes au cours des mouvements spontanés il faut rapprocher la *catalepsie*. Bien que soit tout à fait indépendant de l'hypertonie cette aptitude à la conservation des attitudes, il faut remarquer sa fréquence

au cours du syndrome parkinsonnien syphilitique. Est-elle un composant du syndrome pallidal ? La question ne semble pas actuellement jugée, puisqu'on la retrouve chez beaucoup de malades âgés, en particulier ceux qui présentent des troubles mentaux du type de la démence sénile et qui sont parfaitement indemnes et de lésions et de manifestations striées. Il est cependant intéressant de noter sa fréquence dans tous les cas que nous rapportons.

Parmi les particularités qui donnent au syndrome parkinsonnien syphilitique une certaine individualité clinique et qui tout en l'éloignant de la Maladie de Parkinson légitime la rapprochent au contraire des syndromes parkinsonniens du type infectieux, l'intensité manifestement excessive de l'hypertonie est un fait assez remarquable. Les masses musculaires se moulent en relief sous les téguments, la mobilisation des membres très difficile permet bien d'apprécier la résistance cireuse des muscles. Par ses caractères propres cette hypertonie striée s'oppose à la contracture pyramidale qui est ectromélique, ne s'accompagne pas de reflèxes de posture mais bien des signes pyramidaux classiques.

Il est en outre intéressant de constater que tous les automatismes moteurs ne sont pas atteints au même degré et que suivant l'expression de M. Souques, les « Kinésies paradoxales » sont souvent notées et font que des sujets pour qui la marche est presque impossible peuvent parfaitement courir, sauter, etc. De ces kinésies paradoxales doivent être rapprochées les « pulsions » si fréquemment observées.

L'importance de troubles de la phonation, de l'insali-

vation, et de la déglutition est encore un fait digne de remarque. La dysarthrie est toujours des plus manifeste et peut devenir un véritable bredouillement incompréhensible. C'est avant tout la perte des mouvements automatiques et synergiques et non pas un élément paralytique qui conditionne ces troubles. Dans un cas, MM. Lhermitte et Chabert ont pu mettre en évidence un tremblement continu du voile avec instabilité des cordes vocales.

Dans les observations que nous rapportons, on ne retrouve pas les troubles sensoriels, manifestement d'origine centrale et peut-être thalamiques, que M. Souques a noté au cours de la Maladie de Parkinson sénile cryptogénétique, par contre les phénomènes vaso-moteurs sont particulièrement intenses, dans le syndrome syphilitique, la thermohobie, les bouffées de chaleur, l'hypercrinie sébacée (greasy face) sont souvent notés ainsi que la sialorrhée conditionnée, nous semble-t-il autant par la difficulté de la déglutition que par l'hypersécrétion salivaire.

Le tremblement au cours du syndrome akinéto hypertonique syphilitique n'est pas exceptionnel, mais tout comme dans les syndromes postencéphalitiques il apparaît toujours peu accusé, très souvent n'existe pas ou ne s'extériorise qu'à l'occasion d'émotions ou de la fatigue ; moins fin que celui du parkinsonnien légitime, il ne présente pas ce geste d'éffeuillement ou de roulement pilulaire si caractéristique.

Quant aux troubles psychiques on ne retrouve pas cette bradypsychie, cette viscosité mentales avec souvent délire mélancolique, impulsions, tendance au suicide, qui accompagne fréquemment le syndrome postencéphalitique. Ici, au

contraire, les troubles constatés relevaient tout au plus de la sénilité.

Diagnostic. — Le diagnostic de « Syndrome akinéto hypertonique » par l'intensité de son retentissement sur les fonctions automatiques, par la rigidité, la perte de l'initiative cinétique, réalise un type clinique si spécial que rien n'est plus aisé que d'en faire le diagnostic.

Il en est tout autrement dans certains cas lorsqu'il s'agit d'en reconnaître la nature, et d'en préciser l'étiologie.

Sur quoi peut-on se baser pour reconnaître la striatite syphilitique ? C'est :

— D'une part sur la constatation de certaines particularités cliniques du syndrome akinéto hypertonique syphilitique ; bien que chacune d'elles prise isolément, n'ait aucune valeur absolue, celles-ci n'en constituant pas moins par leur réunion un type un peu spécial.

— D'autre part la recherche systématique de la syphilis chez un sujet dont le syndrome parkinsonnien apparaît de cause obscure.

C'est ainsi que le diagnostic se pose :

Avec le *syndrome Parkinsonnien postencéphalitique* dont il se rapproche beaucoup au point de vue symptomatique.

Mais l'encéphalite est surtout une maladie de l'âge moyen, le début a été marqué le plus souvent par un ensemble de symptômes encéphalo-léthargiques ou myocloniques que l'interrogatoire permet de préciser. L'hypertonie très marquée, prend plus volontiers au cours du syndrome postencéphalitique ce type de « rigidité en pèlerine » atteignant surtout les muscles du cou et des mem-

bres supérieurs, laissant les membres inférieurs plus souples. D'autre part, des troubles mentaux spéciaux accompagnent assez fréquemment le syndrome alors qu'ils n'existent pas ou tout au moins sont d'ordre banal chez le vieillard syphilitique.

C'est en outre la constatation de signes qui indiquent l'affinité du virus de l'E. E. pour la région mésocéphalique, frappant en particulier les noyaux oculo-moteurs d'ou la fréquence de symptômes oculaires associés, diplopie, insuffisance de la convergence, trouble des mouvements associés des globes, ou parfois syndrome de Parinaud. Peuvent parfois être une difficulté pour le diagnostic étiologique des symptômes tels que l'anisocorie, la lenteur des réflexes pupillaires à la lumière et à l'accomodation, mais le signe d'Argyll, s'il a été trouvé parfois pendant la période aigue de l'E. E. doit en pratique conduire avant tout à suspecter la syphilis si souvent ignorée du sujet, à fouiller ses antécédents, et à rechercher les manifestations humorales de la spécificité.

Si des neurologistes éminents se refusent à différencier cliniquement la Maladie de Parkinson légitime d'avec les syndromes parkinsonniens du type infectieux, il nous semble, suivant en cela l'opinion de notre maître, M. Lhermitte, de M. J. Lépine, de M. Sicard, qu'il existe des différences cliniques assez appréciables pour suspecter un syndrome de ce type.

En ce qui concerne le syndrome akinéto hypertonique syphilitique, il apparaît bien que le peu d'importance du tremblement, la rigidité d'emblée, beaucoup plus importante, l'aptitude cataleptique, l'intensité de la persévéra-

tion tonique, de la fixité des attitudes, des syntonies d'automatisme, les troubles de la phonation et de la déglutition sont un ensemble de nuances cliniques qui plaideront en faveur du diagnostic.

On sait bien d'autre part que la syphilis est rarement retrouvée dans les antécédents des Parkinsonniens légitimes, ceux-ci, loin d'être des scléreux artériels comme le sont très souvent les malades atteints de striatite syphilitique, ont au contraire des artères souples et une tension artérielle relativement basse, comme l'ont indiqué MM. Lhermitte et Cornil, contrairement à l'opinion de M. Maillard.

Enfin, certaines tumeurs, en particulier des tumeurs du lobe préfrontal peuvent créer un complexe symptomatique akinéto-hypertonique, ou l'on relève les symptômes dominants du syndrome, mais outre qu'il s'agit de faits très rares, la constatation de troubles mentaux, de pertubations psychiques du type « moria », la somnolence, la céphalée, les signes d'hypertension intracranienne, avec les modifications classiques du L. C. R. et bien que la stase papillaire soit rarement trouvée, tous ces éléments sont si spéciaux qu'ils mettent facilement sur la voie du diagnostic.

La recherche de syphilis dans tous les cas ou l'étiologie d'un syndrome parkinsonnien n'apparaît pas nettement est une règle clinique formelle, le syndrome s'accompagnant dans presque tous les cas de signes de syphilis nerveuse : B. W. positif dans le L. C. R., courbe syphilitique de la réaction du benjoin, lymphocytose, hyperalbuminose, troubles pupillaires et souvent associés des signes de la

série tabétique. Très souvent on note des signes de syphilis viscérale, enfin les réactions sérologiques de la spécificité.

Dans tous les cas ou la nature syphilitique du syndrome est soupçonnée, dans quelle mesure doit-on faire intervenir la question de l'efficacité du traitement ?

Comme le fait remarquer M. Lhermitte, l'on doit faire à ce sujet de très expresses réserves.

Dans les cas que nous rapportons, il semble bien que les lésions trouvées à l'autopsie étaient tellement marquées, irrémédiables que toute thérapeutique paraisse illusoire quant à provoquer la régression des symptômes observés, mais il ne semble pas impossible que diagnostiquée tout à son début à la période surtout inflammatoire de la striatite, le traitement spécifique n'apporte au diagnostic l'appoint de son efficacité. Ce qu'il est néanmoins important de souligner ici c'est que l'échec du traitement ne saurait être un argument lorsque l'on observe un syndrome akinéto-hypertonique chez un sujet manifestement syphilitique, contre le diagnostic de Striatite syphilitique primitive.

Nous rapportons ici 4 observations de Syndrome akinéto hypertonique chez le vieillard. Dans deux cas, l'examen histologique des lésions du corps strié confirma le diagnostic d'encéphalite striée syphilitique qui avait été porté. Il semble que malgré l'absence de contrôle anatomique l'on puisse rapporter les deux autres à la même affection.

OBSERVATION N° 2

Regn..., 72 ans, Début progressif ; à l'entrée à l'Hospice Paul-Brousse, le Dr Levi Valensi relève : démarche à petits pas, rigi-

dité du tronc. Attitude figée. Pas d'incoordination. Réflexes pupillaires normaux.

Réflexes plantaires en flexion.

Réflexes tendineux vifs et égaux.

Le 5 mars, le malade est examiné par M. Lhermitte qui constate : Brachybasie, attitude soudée. Perte des mouvements associés des membres du tronc et du cou. Signe de la roue dentée à gauche. Perte des syncinésies normales. Faciès inexpressif, avec parfois sourire béta, ébauche de rire spasmodique. Salivation abondante. Pas de clignement des paupières. Hypertonie très accusée des membres et du tronc. Syntonie d'automatisme. Hypertonie intentionnelle. Pseudo adiodococinésie. Tremblement du type parkinsonien. Clonies rythmiques de la tête dans le décubitus.

Dysarthrie avec nasonnement. Tremblement de l alangue et du voile du palais avec instabilité des cordes vocales.

Réflexes tendineux vifs et égaux. Réflexes cutanés en fléxion. A gauche, l'excitation dorsale provoque l'extension de l'orteil. Léger fléchissement des fonctions psychiques. L'état du malade ne se modifie pasjusqu'au 25 mars 1921, époque où le sujet après une chute sans perte d econnaissance fut obligé de s'aliter et contracta une broncho-pneumonie qui détermina la mort, le 4 avril 1921.

Autopsie. — Le cerveau paraît normal. Il n'existe aucune lacune dans les noyaux centraux, seul le noyau caudé droit est rétracté au niveau de sa tête et cannelé.

Historique pathologique. — Altérations profondes et diminution numérique des cellules motrices du putamen. Disparition d'un très grand nombre de cellules du globus pallidus, celles qui persistent sont extrêmement atrophiques, réduites à des moignons pigmentés ou en chromolyse.

Gliose intense du pallidum. Sattelitose. Les cellules névrogliques sont bourrées de granulations de pigment vert foncé (après la méthode de Nissl). Dans certaines régions du noyau caudé existent des îlots où tous les éléments nerveux, cellules et fibres, ont disparu, laissant un tissu réticulé et spongieux.

Le corps de Luys présente des lésions analogues. Le locus niger est moins atteint.

A part une légère zone de dégénération dans le 1/5 du pédoncule cérébral gauche, il n'existe aucun territoire dégénéré. Le bulbe est complètement normal ainsi que la mœlle. Les lésions sont bilatérales et symétriques.

Dans le striatum et le pallidum les vaisseaux ont des parois très épaissies fibro hyalines, feuilletées et leurs gaines sont distendues par des manchons de lymphocytes.

Périphlébites et périartérites typiques dans le noyau caudé et l'enticulaire, l'avant mur et la capsule externe moins, nombreuses dans ces dernières régions. Très légère infiltration lymphoïde de la pie mère de l'insula de Reil.

OBSERVATION N° 3

Bourg..., âgé de 54 ans, fut admis à l'hospice de Bicêtre le 26 mai 1919 (service du Dr Paguiez). La fiche d'entrée porte : affaiblissement des facultés psychiques avec tendance au rire ; réflexes tendineux affaiblis, réflexe pupillaire aboli à la lumière, contraction irrienne à l'accomodation conservée, inégalité des pupilles. Méningite syphilitique. P. G. ?

Dans le courant de l'année 1920, le malade fit un ictus sans hémiplégie consécutive. Le malade, qui la veille était valide, apparaît figé, dysarthrique et dysphagique.

Il entre à l'infirmerie de l'hospice en novembre 1920. A cette époque, nous l'examinons et constatons l'existence de tous les symptômes du syndrome pallidal : hypertonie excessive et généralisée, facies complètement figé, disparition de tous les mouvements automatiques, akinésie spontanée, dysaéthrie, dysphagie.

En janvier 1921, le Dr Long examine à nouveau le malade et constate les faits suivants : aucune modification dans l'état du sujet. Affaiblissement de la mémoire et des facultés intellectuelles ; cependant le malade répond correctement aux questions. Aucun délire.

Akinésie spontanée, le sujet demeure constamment au lit et n'en sort que pour faire ses besoins. Rigidité musculaire généralisée très intense, rendant les mouvements extrêmement lents et pénibles. Parfois, lorsque le malade se met au lit, la rigidité s'exalte et immobilise le sujet dans une attitude figée, il reste ainsi comme pétrifié, assis sur le rebord du lit. Facies figé, immobile, différent cependant du facies parkinsonien ; quelque fois le front se ride, les commissures des lèvres se relèvent, les paupières plissent et la physionomie prend un masque jovial et fixe.

Dysarthrie très prononcée, parole nasonnée. Dysphagie variable.

Pas de sialorrhée, pas de salivation excessive.

Le malade tire la langue correctement, sifle, rit sans difficulté. Légère asymétrie faciale à droite.

Les membres supérieurs peuvent être assez aisément fléchis et étendus. Parfois la main et les doigts prennent l'attitude de la maldie de Parkinson.

Les réflexes cutanés plantaires sont normaux ; flexion bilatérale.

Réflexes tendineux conservés, atténués par la rigidité, jamais de rire ni de pleurer spasmodique.

Le malade présente une insensibilité au froid très manifeste, ce qui lui permet de rester, par les temps froids, en chemise, immobile, sans être incommodé. Le 13 juin 1921, le malade est placé dans la division des incurables ; il est gâteux, inerte, sans expression, figé ; l'état général est très touché. Cachexie.

Décès le 16 septembre 1921.

Autopsie. — Ramollissement ancien dans le territoire de la cérébrale postérieure gauche, limité aux circonvolutions de la face inféro-interne du lobe occipital ; petit foyer de nécrose sur le G. S. M. gauche.

Histologie pathologique. — Destruction des cellules pallidales du globus palidus et du putamen ; prolifération très intense de la névroglie avec macrophagie pigmentaire : infiltration du noyau lenticulaire par des cellules en bâtonnet. Destruction des cellules du locus niger ainsi que des fibres myéliniques. Amincissement des lames médullaires du globus pallidus et du réseau du putamen.

Pas de dégénération du pied du pédoncule ni de la capsule interne qui est normale. Protubérance, bulbe, normaux.

Dans les noyaux lenticulaires et caudé, l'avant-mur, les vaisseaux sont distendus, et leurs parois *infiltrées de nombreuses cellules lymphocytiques : périphlébites* et *périartérites* avec *plasmocytes*. Infiltration discrète de la pie-mère de l'insula par des lymphocytes et des plasmocytes.

Le cortex cérébral est normal.

OBSERVATION N° 4

Rau, âgé de 64 ans, bijoutier, est admis à l'Hospice Paul-Brousse, le 6 août 1919, pour sénilité. Jamais il n'aurait été malade. A l'examen d'entrée, le 6 août 1919, on constate que la démarche est légèrement talonnante, que les réflexes tendineux sont conservés et normaux, que les pupilles réagissent à la lumière et à l'accommodation, que l'arc sénile est très marqué. Bronchite chronique. Légère arythmie cardiaque sans lésions orificielles. Dysarthrie.

D'après les dires du malade, sa mémoire aurait subi depuis quelque temps un fléchissement marqué.

La parole est troublée, mais modérément ; les mots d'épreuve sont parfois articulés lentement mais sans accroc véritable. La dysarthrie est en somme modérée mais indéniable.

La démarche s'effectue lentement, les jambes un peu écartées, à pas raccourcis ; les membres supérieurs en abduction restent immobiles pendant la marche. Il n'existe aucune paralysie, tous les mouvements élémentaires sont correctement exécutés, sans tremblement ni dysmétrie, mais avec une certaine lenteur.

Les réflexes tendineux sont vifs mais davantage à droite, tant pour le réflexe patellaire que pour l'achilléen. Aux membres supérieurs, les réflexes tendino-osseux sont normaux et sensiblement égaux. Le réflexe massétérin est un peu vif.

Les réflexes cutanés abdominaux, crémastériens et glutéaux sont nets. Les sensibilités superficielles et profondes sont normales.

Les pupiles sont inégales Pg-Pd, mais réagissent à la lumière et à l'accomodation. On ne constate aucune trémulation des lèvres, de la face ni de la langue. Le malade présente une aptitude à la conservation des attitudes : catalepsie.

Incontinence des urines modérée.

Ponction lombaire. Liquide clair, tension : 20 au manomètre de Claude. Après centrifugation on constate plus de 100 lymphocytes par champ d'immersion. La quantité d'albumine ne dépasse pas 0 gr. 25. La réaction de Wasserman est négative. Dans le sérum sanguin, au contraire, la réaction de Wasserman est franchement possitive avec sérum chauffé et non chauffé.

Le 9 mars 1921 : la marche s'effectue nettement à petits pas, les jambes un peu écartées, les membres supérieurs ne présentent aucun mouvment pendulaire mais restent immobilisés en abduction, les avant-bras en demi-flexion. La force musculaire demeure absolument intacte dans les 4 membres. Le tonus est augmenté mais tous les mouvements passifs sont facilement exécutés, conservation des attitudes.

Les mouvements élémentaires segmentaires s'effectuent lentement et dans les actes délicats avec un peu d'hésitation. Trouble de la diadococinésie des deux côtés au membre supérieur.

La flexion combinée de la cuisse et du tronc existe des deux côtés mais surtout à droite.

Les réflexes plantaires se font en flexion bilatérale.

Tous les réflexes tendineux et osseux sont vifs mais égaux aux quatre membres. Les troubles sphinctériens ne se sont pas aggravés et seule persiste une légère incontinence sévicale. L'état mental ne s'est pas modifié, le malade répond correctement aux questions, la mémoire est conservée. Le malade s'intéresse à ce qui se passe autour de lui et même lit attentivement les journaux.

Aucun symptômes de désorientation ni de confusion.

Fond d'œil normal. Dans l'occlusion énergique des paupières le mouvement associé normal d'élévation et d'abduction des globes fait défaut.

Pas de troubles de la musculature externe.

Dysarthrie : La parole est lente, monotone, sans couleur, certains mots sont mal articulés.

Depuis cette époque, l'état du malade s'est progressivement aggravé sans toutefois que soit apparu aucun symptôme nouveau.

Actuellement, le 4 mai 1922, la rigidité apparaît particulièrement prononcée aux quatre membres, au tronc et au cou. Le sujet demeure immobile, littéralement figé, l'œil éteint sans expression. Les mouvements passifs sont tous possibles mais difficiles, surtout aux membres inférieurs du fait de l'hypertonie. La force musculaire est absolument normale. La conservation des attitudes passives est aussi des plus saisissantes et la catalepsie se montre très manifeste et quasi indifinie aux membres supérieurs et inférieurs. La contraction paradoxale de Westphal est des plus nettes à la jambe des deux côtés.

L'amimie, l'akinésie spontanée sont plus accusées encore qu'il y a quelques années.

La marche est devenue difficile, très lente, à très petits pas, la rétropulsion provoquée est invisible, l'antépulsion fait défaut. Le sujet peut s'alimenter seul mais avec une grande lenteur. Les actes successifs (diadococinésie) ne peuvent être exécutés surtout du côté gauche. Les réflexes tendineux sont très vifs aux quatres membres. Les réflexes plantaires s'effectuent à droite en flexion franche, tandis qu'à gauche on constate une ébauche d'extension du gros orteil. Les réflexes crémastériens sont conservés, les réflexes abdominaux abolis des deux côtés.

On ne constate aucun trouble vaso-moteur.

La dysarthrie s'est accusée et l'articulation des mots est devenue très défectueuse.

La dysphagie est moins marquée, cependant le malade s'engoue facilement Les troubles sphinctériens vésicaux persistent et sont mêmes plus accusés. L'incontinence d'urine se manifeste le jour comme la nuit.

Quant à l'état psychique, en dehors d'une accentuation de l'amnésie, il n'est que peu modifié.

OBSERVATION N° 5

Durr... Marie, âgée de 75 ans, entre à l'Hospice Paul-Brousse le 16 mars 1922. Pas d'ictus. Depuis son entrée la malade a constaté un tremblement peu marqué intermittent au niveau des extrémités distales des membres.

A l'examen : malade assise la tête penchée en avant, ne pouvant la porter d'elle-même en extension complète.

Visage impassible et figé. Cependant le regard est vif et expressif, les yeux se meuvent sans difficultés dans les globes oculaires.

Hypertonie marquée du cou. Ne peut porter la tête en rotation.

Tous ces mouvements se font avec une extrême lenteur. Pas de tremblement des lèvres où n'existe ni machonnement ni mouvement de lapin.

Le thorax est en flexion sur le bassin. Attitude soudée irréductible. Cyphose dorsale assez marquée.

Membres supérieurs. Les deux segments sont en flexion. Les mains sont agitées d'un léger tremblement qui n'apparaît que lorsque celles-ci sont étendues. La main étant appuyée on ne perçoit plus rien. En somme tremblement intermittent du type Parkinsonnien.

Membres inférieurs en dem-flexion, les jambes sur les cuisses, les cuisses sur le bassin.

Parole monotone. Déglutition peu troublée.

Brachybasie. Pulsions. Marche courbée en deux, les yeux rivés au sol. Catalepsie des membres supérieurs. Rigidité de fixation dans l'épreuve de la flexion du pied sur la jambe. Signe du poing de Lewy. Troubles des mouvements associés et automatiques des plus nets dans l'épreuve du fauteuil. Epreuve du moulinet positive. Suppression des mouvements syncinétiques dans l'acte de s'asseoir.

Aucun trouble sensoriel subjectif. Sensibilité objective superficielle profonde normale.

Reflexes pupillaires à la lumière, contraction lente. Pupilles en

myosis. Réflexes tendineux normaux. Babinski en flexion bilatérale. Réflexes cutanés normaux. Signe de la moue positif. Troubles vaso-moteurs. Peau grasse et séborrhique, peu de bouffées de chaleur. Aucun trouble psychique. La tension artérielle est de 18/9 au Vaquez. Le Wassermann est franchement positif. Leucoplasie buccale. L'état général en mai 1922 décline progressivement et la malade meurt de broncho-pneumonie.

II. *Le Syndrome pseudo bulbaire syphilitique.*

M. Lépine, en 1877, établit d'une façon définitive la réalité d'une paralysie pseudo-bulbaire, rappelant les grands traits cliniques de la paralysie labio-glosso-laryngée d'origine bulbaire. Il est juste de rappeler que Joffroy avait déjà indiqué la possibilité de troubles semblables par lésions cérébrales.

Actuellement il apparaît que la pseudo-paralysie bulbaire ne doit plus être considérée que comme un syndrome dont la physiopathologie est loin d'être univoque.

Brissaud fut le premier à faire ressortir les analogies cliniques qui rapprochent les parkinsonniens de certains pseudo-bulbaires et, opinion qui fut longtemps combattue, il montra fort justement qu'au point de vue physiopathologique le syndrome pseudo-bulbaire relève :

soit de troubles paralytiques des muscles de la phonation, et de la déglutition ;

soit de troubles moteurs non paralytiques, mais bien d'origine striée.

Il apparait donc que dans le premier cas ils traduisent l'atteinte du faisceau d'innervation cortico-bulbo-mésocéphalique des muscles linguaux laryngés, pharyngés, dont les fibres partent de la corticalité au niveau de l'opercule rolandique et de l'extrémité inférieure de la frontale ascendante et se portant en avant et en haut dans le centre ovale contournent le bord supérieur et antérieur du putamen, pénètrent ensuite dans la couronne rayonnante, et

constituant le faisceau géniculé occupent dans la capsule interne la partie toute antérieure du segment postérieur pour gagner ensuite le pied du pédoncule et se dissociant gagnent les noyaux moteurs du bulbe.

L'on conçoit bien que des lésions multiples et bilatérales lésant ce faisceau troublent l'innervation des muscles de la déglutition et de la phonation, muscles qui fonctionnent de façon synergique avec ceux du côté opposé. Bien qu'il existe des faits indiscutables et difficiles à expliquer ou une lésion unilatérale a pu provoquer l'apparition de troubles pseudo-bulbaires, la bilatéralité des lésions est nécessaire puisque les centres moteurs corticaux ont une action bilatérale et qu'autrement s'établiraient des phénomènes de suppléance.

Dans le deuxième cas le syndrome pseudo-bulbaire trouve son origine dans des lésions opto-striées et particulièrement des lésions pallido-putaminales, le C. Strié, comme nous l'avons vu, présidant à l'automatisme de la déglutition et de la phonation.

L'opinion de Brissaud scindant au point de vue lésionnel la Paralysie pseudo-bulbaire en *forme géniculée* et *forme striée* apparaît aujourd'hui bien démontrée par les faits anatomo-cliniques. MM. Lejonne et Lhermitte n'ont-ils pas présenté en 1911 à la Société de Neurologie de Paris, sous le nom de « Paralysie pseudo-bulbaire chez l'enfant » un cas qui, étudié plus tard anatomiquement par M. Lhermitte, présentait les lésions indiscutables de la dégénération lenticulaire progressive, d'une Maladie de Wilson typique ?

Ce fait peut être pris comme un des plus beaux exem-

ples de pseudo-paralysie striée. On sait en outre que chez l'enfant on observe des symptômes pseudo-bulbaires striés au cours du syndrome d'athétose double de C. Vogt, ou les lésions des segments putamino-caudés répondent à cet aspect si caractéristique qui se voit particulièrement bien dans les coupes colorées suivant la méthode de Pal-Kulschitzky et qui se traduisent par un aspect marbré du striatum, lésions d'ordre dysplasique.

Chez le vieillard le Syndrome pseudo-bulbaire strié répond à des lésions en foyer, foyers de ramollissement bilatéral ou à des foyers lacunaires siégeant dans le C. Strié et la syphilis fréquemment joue d'une façon indirecte un rôle dans le processus artéritique qui souvent conditionne ces lésions. Cependant par suite de la combinaison de foyers corticaux et centraux le syndrome pseudo-bulbaire strié est rarement pur, mais le plus souvent mixte à la fois strié et géniculé.

Actuellement il est prouvé que des lésions de striatite infectieuse peuvent créer un syndrome pseudo-bulbaire strié et si ce fait a été mentionné pour l'E. E. par MM. Lévy-Valensi et Schulmann, Sicard et Paraf Colin, qui ont décrit la forme pseudo-bulbaire de l'encéphalite prolongée, c'est à M. Lhermitte que nous devons d'avoir identifié le type pseudo-bulbaire de l'encéphalite syphilitique striée.

Cliniquement elle réalise *la forme parkinsonnienne de la pseudo-paralysie bulbaire*, syndrome complexe où s'intriquent d'une façon intime les symptômes de la série parkinsonnienne et de la série pseudo-bulbaire.

Bien que très exceptionnellement son début puisse être marqué par de légers ictus, il est dans la règle essentielle-

ment lent et progressif, se faisant par des troubles de plus en plus marqués, de l'articulation verbale, de l'insalivation et de la déglutition.

La voix, d'abord monotone et traînante s'altère progressivement, la dysphonie pouvant aboutir à une anarthrie absolue. La dysarthrie est manifeste.

La déglutition s'avère très défectueuse, le malade s'engoue facilement, l'acte de la mastication se trouve gêné.

Du pseudo-bulbaire, de tels malades ont encore les troubles de la marche à caractère tachybasique et brachybasique, parfois des phénomènes de « rire et de pleurer spasmodique», symptôme de pathogénie obscure mais que l'on tend à faire rentrer dans le cadre des manifestations striées. Ce serait là un « phénomène de libération » au sens que Mme C. Vogt donne à ces mots : le rôle régulateur et inhibiteur du cortex ne parvenant plus ou corps strié, celui-ci libéré agit sans frein : pour MM. Claude et Alajouanine ce phénomène serait à rapprocher d'une « hypertonie paroxystique déclanchée par l'effort musculaire volontaire ».

A ces troubles de la série pseudo-bulbaire s'ajoutent les traits dominants du syndrome akinéto-hypertonique, faciès figé, akinésie spontanée, bradycinésie, hypertonie, et parfois même tremblement de type parkinsonnien, mais ici le trouble dominant c'est la perte des mouvements synergiques et automatiques normaux. Mais, comme le fait remarquer M. Lhermitte, « la perte de l'automatisme ne saurait être considérée comme l'apanage soit de la pseudo-paralysie bulbaire, soit du syndrome parkinsonnien : elle est, selon toute évidence, un trait commun aux deux tableaux pathologiques.

Ce type de pseudo-paralysie bulbaire striée s'oppose

donc bien à la forme géniculée, parce qu'ici c'est la perte de la motricité syncinétique et automatique qui conditionne les troubles phonatoires, de la déglutition et de l'insalivation, alors que la motricité volontaire est manifestement conservée.

La pseudo-paralysie bulbaire syphilitique retrace point pour point dans sa forme pure cette forme parkinsonnienne de paralysie pseudo-bulbaire. Ce sont donc en résumé des malades qui se présentent avant tout comme des pseudo-bulbaires et chez qui l'examen clinique met en évidence les autres éléments du syndrome akinéto hypertonique, mais ceux-ci sont beaucoup plus atténués eu égard à l'importance des signes de la série pseudo-bulbaire. Outre cela, l'insidiosité de son apparition, la progression inéluctable de son développement sont des points un peu plus spéciaux au syndrome que crée la striatite syphilitique.

Diagnostic: — L'association de troubles de la série pseudo-bulbaire et des éléments du syndrome akinéto hypertonique que l'on retrouve par un examen minutieux du complexus sémeiologique oriente vers le diagnostic de pseudo paralysie striée.

En effet, les troubles de la phonation et de la déglutition se différencient de ceux qui accompagnent les paralysies d'origine bulbaire par ce qu'ils sont sous la dépendance d'une véritable paralysie labio-glosso-laryngée, mais en outre puisqu'il y a atteinte des noyaux moteurs des nerfs crâniens, la paralysie s'accompagne d'atrophie musculaire, avec troubles électriques et réaction de dégénérescence, parfois s'y associent certaines formes d'hémiplégies alternes comme on le voit au cours de certains ramollissements

bulbo-protubérantiels et surtout elle s'accompagne de phénomènes cardiaques et respiratoires survenant par crises alors que l'existence de troubles dyspnétiques est un fait exceptionnel dans la pseudo paralysie bulbaire.

D'autre part le syndrome pseudo-bulbaire strié se différencie du syndrome géniculé parce qu'ici le faciès hébété, inerte n'est pas du à l'akinésie spontanée mais bien à une paralysie faciale incomplète ou à une diplégie faciale avec contracture. Dans cette forme en outre c'est la motricité élémentaire qui est troublée et diminuée ainsi que l'on peut s'en rendre compte dans ls différents actes tels que souffler, siffler, faire la moue, propulser la langue ; le voile du palais est flasque et tombant : pourtant il ne s'agit pas de paralysie vraie puisque sous l'influence de mouvements synergiques et automatiques, qui eux ne sont pas troublés, on les voit se contracter, preuve qu'ils ne sont pas paralysés comme dans les paralysies bulbaires vraies. En outre on met souvent ne évidence dans ce type de pseudo-paralysie bulbaire des troubles moteurs des membres, des troubles de l'équilibration, en particulier des pulsions lorsque les lésions siègent sur l'étage inférieur de la protubérance, enfin l'existence de signes pyramidaux classiques.

Il semble que l'on arrive ainsi facilement à faire le diagnostic de pseudo-paralysie bulbaire striée. Mais ne peut-on serrer le diagnostic d'un peu plus près quant à la nature des lésions qui la conditionne ?

Nous avons vu que la striatite syphilitique pouvait réaliser un syndrome pseudo-bulbaire strié pur, mais très fréquemment, comme nous l'avons fait remarquer, la dégénération dépasse parfois le C. Strié et atteint la voie pyra-

midale, et l'on pourra trouver des signes en général discrets d'irritation pyramidale. Ayant établi le diagnostic de syndrome pseudo-bulbaire strié ou à prédominance striée, comment reconnaître la nature syphilitique des lésions striées ?

Par certaines particularités cliniques il semble que l'on puisse différencier le syndrome parkinsonnien des lacunaires qui réalise une forme pseudo-bulbaire à prédominance striée, mais dans ce cas l'état mental semble plus grossièrement touché, les reflexes d'automatisme plus marqués, surtout l'évolution ici se fait par poussées marquée par autant de petits ictus.

Ce que nous avons dit précédemment nous dispense de revenir sur les difficultés et les incertitudes de ce diagnostic étiologique, basé avant tout sur la recherche de la syphilis chez le sujet et faisant toujours les mêmes réserves quant à assimiler *ipso facto* le syndrome observé à la striatite syphilitique, il faut bien savoir que celle-ci existe, qu'elle peut réaliser un type de paralysie pseudo-bulbaire,, et que l'on appliquera alors au malade une autre étiquette que celle si commode de « lacunaire ».

Si un doute pouvait subsister au point de vue clinique dans les deux observations que nous rapportons, la qualité des lésions histologiques confirma le diagnostic de striatite syphilitique qui avait été porté.

OBSERVATION N° 6

Dubuiss... Nicolas, âgé de 61 ans, entre à l'Hospice Paul-Brousse le 26 avril 19... A l'entrée on note :

Brachybasie marche très difficile du type lacunaire. Faciès figé

Dysarthrie. Réflexes tendineux normaux, réflexes cutanés plantaires en flexion.

Le malade est revue le 27 mars 1921.

La marche est devenue impossible, même maintenu il n'est plus capable de marcher, patine sur place et ne peut se tenir debout.

Faciès inexpressif et immobile.

Rigidité musculaire prédominante au niveau des membres inférieurs.

Dysarthrie très marquée, parole lente.

Tremblement du type parkinsonnien de rythme assez lent.

Au pied gauche on note des mouvements d'adduction.

Force musculaire conservée de façon égale au niveau des membres supérieurs, légèrement diminuée à droite au niveau des membres inférieurs.

Sensibilité suparficielle et profonde normale. Pas de troubles de la pallesthésie. Sens des attitudes conservé.

Pas de troubles de la coordination.

Aucun signe cérébelleux.

Réflexes cutanés plantaires en flexion bilatérale.

Réflexes tendineux normaux.

Dysphagie. Pas de rire ni de pleurer spasmodique.

Gros affaiblissement psychique. Mémoire de fixation très altérée.

En Mars 21 le malade est placé dans la section des gâteux incurables, et meurt le 14 octobre 1921.

Histologie pathologique. — Pas de dégénération dans le bulbe, dans le pédoncule ni dans la capsule interne.

Pas de lacunes dans le corps strié.

Sur les coupes de Weigert on remarque la pâleur extrême des deux segments internes du N. lenticulaire. Atrophie des lames médullaires externe et interne, morcelées altérées et par endroits on trouve des cellules granuleuses contenant des inclusions lipodiques et pigmentaires.

Atrophie de l'anse lenticulaire.

Histologiquement on constate la raréfaction des cellules palli-

dales, atrophiées et réduites de nombre et de volume. Certaines sont en chromolyse et à l'état d' « ombres celulaires ».

Réaction névroglique très intense et diffuse (Microglie), surtout au niveau des vaisseaux. Les cellules névrogliques contiennent un pigment vert foncé (vert bouteille).

Autour des vaisseaux existent des dépôts pigmentaires. Prolifération de l'adventice, dégénération fibro-hyaline de la paroi des vaisseaux et autour d'un grand nombre de ceux-ci infiltration plasmo-lymphocytaire très importante.

On trouve des lésions analogues dans la couche optique.

Le putamen n'est pas altéré.

OBSERVATION N° 7

Béh..., âgé de 66 ans, ancien éthylique, chauffeur de machines agricoles. A 59 ans, fut pris d'ictus avec hémiplégie gauche qui guédit complètement en 6 semaines. Il peut reprendre son travail.

Progressivement, troubles de la marche. Il continue l'exercice de son métier, mais irrégulièrement. A 62 ans frayeur brusque, le feu prend à la machine. Beh..., veut se sauver, mais demeure cloué sur le sol par la peur. Depuis cette époque, la marche est devenue très difficile et présente les mêmes caractères qu'aujourd'hui (5 déc. 1920). Le malade offre tous les symptômes de l'astasie-abasie trépidante. Si l'on commande au sujet un peu vivement de marcher il trépigne sur place, mais ne peut progresser, parfois même il reste rivé au sol sans pouvoir faire un mouvement. Le demi-tour est très péniblement exécuté. Rétropulsion provoquée des plus nettes.

A part une légère diminution de la force de la main gauche, il n'existe aucune parésie, aucun trouble de la motilité élémentaire.

Adiadococinésie bilatérale. Hypertonie généralisée. Amimie avec facies figé, perte des mouvements automatiques.

Les réflexes tendineux sont vifs, surtout le rotulien droit. Les réflexes crémastériens sont abolis, et à droite le gros orteil réagit en extension (signe de Babinski).

Dysarthrie. Dysphagie avec engouement, sialorrhée.

Affaiblissement léger des fonctions psychiques avec émotivité exagérée, mais sans pleurer ni rire spasmodiques. Incontinence vésicale intermittente et très discrète.

Evolution. — L'affection s'aggrave progressivement et le malade devint, dans la suite, incapable de se tenir debout seul et de marcher. L'alimentation, elle aussi, devient pénible, l'engouement fréquent. Les troubles sphinctériens s'accusèrent.

On constate le 4 février 1921, une inégalité marquée de pupilles avec paresse extrême de la contraction à la lumière. L'examen radioscopique montra que le diaphragme présentait une décontractation saccadée tandis que sa contraction s'effectuait en un temps.

Mort le 28 juin 1921 par broncho-pneumonie probablement de déglutition.

Autopsie. — Cerveau d'aparence normale, les corps striés ne présentent pas de lacunes.

Histologie pathologique. — Côté gauche. Atrophie du globus pallidus, dégénération linéaire dans le 1/3 moyen de C. I. P., dépigmentation et démyélinisation du locus niger. Atrophie du corps de Luys. Le faisc. géniculé n'est pas dégénéré.

Côté droit : Atrophie et démyélinisation du globus pallidus, dégénération très limitée d'une partie du genou de la capsule interne. Le corps de Luys est rétracté et le nombre des cellules nerveuses très réduit.

Amincissement de l'anse lenticulaire et des lames médullaires du globus pallidus, dégénération des fibres strio-luysiennes. Pas de dégénération dans le pied du pédoncule cérébral.

Protubérance. Pas de dégénération appréciable. Bulbe normal.

Des deux côtés, les *cellules du pallidus ont presque complètement disparu ;* les éléments restants sont grossièrement altérés, atrophiés, forcés de granulations pigmentaires, réduits à des moignons infor-

mes ou à des « ombres cellulaires ». Les petites cellules du striatum sont assez bien conservées.

Prolifération névroglique intense dans le pallidum et dans le locus niger dont les cellules sont ou bien dépigmentées ou en voie de régression. Macrophagie pigmentaire dans la substance noire. Infarcissement de pigment lipoïdique (vert foncé après la méthode de Nissl) dans le pallidum.

Les vaisseaux des corps striés apparaissent très épaissis, leurs parois en dégénérescence fibro-hyaline, enfin le gaines de Robin sont infiltrées diffusément de lymphocytes et de quelques macrophages gorgés de pigment.

III. *Le Syndrome de Förster syphilitique*

L. Lhermitte a bien montré qu'il était le troisième type clinique que réalisait le processus de l'encéphalite syphilitique.

Si un certain degré de rigidité diffuse peut être chez le vieillard considéré comme une des marques de la sénilité physiologique (Lhermitte) celle-ci parfois tend à devenir excessive et O. Förster, sous le nom d' « Arteriosclerotische Muskelstarre » a décrit un type clinique un peu spécial se traduisant par :

Les éléments du syndrome akinéto hypertonique, c'est-à-dire l'akinésie spontanée, la bradycinésie, le défaut de dénervation, le trouble des syncinésies et des mouvements intégrés dans un mécanisme automatique. Mais ces troubles sont relativement peu marqués par rapport au symptôme qui domine le tableau clinique à savoir l'intensité de l'hypertonie. Il est en outre intéressant de noter l'absence complète ou en tout cas le minimum de perturbations de la déglutition, de la phonation, de l'articulation verbale, en un mot des signes de la série pseudo bulbaire.

Ce qu'il y a donc de spécial à ce type clinique apparenté au syndrome pallidal, c'est la disproportion manifeste entre l'exaltation du tonus plastique grossièrement prédominante par rapport aux autres composants du syndrome ; c'est aussi l'évolution qui apporte une note plus personnelle.

Nettement progressive pendant des années elle s'accompagne d'affaiblissement psychique qui va croissant, affaissement de toutes les facultés intellectuelles, de la mémoire et de l'idéation.

Le malade est rapidement confiné au lit, gâteux. Il se développe alors une paraplégie en flexion qui s'aparente évidemment à cette paraplégie en flexion des lacunaires qu'ont décrit MM. Lejonne et Lhermitte.

« Les cuisses fléchies à l'extérieur sur le bassin s'entrecroisent en ciseaux, les jambes recroquevillées s'appliquent étroitement à la face postérieure des cuisses. Les talons entrent en contact avec les fesses. Les membres supérieurs au contraire conservent une mobilité suffisante pour tous les actes journaliers » (Lhermitte).

Et si O. Förster localisait d'abord les lésions d'un tel syndrome au lobe frontal il dut lui reconnaître ensuite une origine striée qui apparaît nettement puisque l'on retrouve ici les éléments du syndrome pallidal. M. Lhermitte a insisté sur ce fait que ce n'est pas toujours l'artério-sclérose que l'on trouve conditionnant ces lésions, caractérisées par des criblures et des foyers de dévastation périvasculaire, que de plus les vieillards atteints de sclérose artérielle ne sont pas plus sujets à cette affection que ceux dont les artères sont souples, mais que la syphilis striée primitive pouvait réaliser de toutes pièces un « syndrome de Förster ». Nous en rapportons une observation où les lésions striées reconnues à l'autopsie relevaient manifestement d'un processus inflammatoire subaigu, de nature syphilitique indiscutable.

OBSERVATION N° 8

Ftil..., âgé de 77 ans, entre à l'hospice P.-Brousse le 29 novembre 1914 pour sénilité. Le début de la maladie s'est fait progressivement, sans ictus ni vertiges. La première manifestation a été une faiblesse des membres inférieurs avec dérobement des jambes.

Un examen pratiqué en 1919 par le docteur Quesnel montra : une démarche à petits pas avec traînement de la jambe droite, un tremblement des membres supérieurs, une exaltation des reflexes tendineux surtout à droite, la conservation de reflexes crémastériens, le signe de Babinski à droite, une légère asymétrie faciale.

Le 16 avril 1921, M. Lhermitte constate : une brachybasie manifeste avec rétropulsion, la conservation de tous les mouvements volontaires, lesquels s'effectuent sans ataxie ni dysmétrie. La force musculaire est légèrement diminuée au niveau des mains, il faut tenir compte de l'amyotrophie d'origine cachectique que présente le sujet. Adiadococinésie bilatérale. Hypertonie musculaire très intense aux 4 membres. Akinésie spontanée, perte des mouvements automatiques catalepsie généralisée. Immobilité du masque facial. Parole monotone mais sans dysarthrie. Légère dysphagie.

Reflexes tendineux vifs et égaux aux 4 membres.

Reflexes cutanés abolis avec signe de Babinski à droite. Reflexes de l'orbiculaire buccal de Toulouse et Vurpas positif.

Incontinence intermittente des urines et dse matières. Affaiblissement des facultés psychiques avec désorientation dans l'espace et le temps. Répond correctement aux questions simples. Ne peut calculer. Pas de troubles de la sensibilité ni des organes des sens. Ls pupilles sont égales et réagissent à la lumière et à l'accommodation. Réaction de Wassermann positive dans le sang.

Evolution. — L'état du malade ne fit que s'aggraver progressivement ; la rigidité musculaire devint excessive, immobilisant com-

plètement les membres et le tronc dans une attitude de demi-flexion. Les attitudes des membres étaient difficilement et incomplètement corrigées. Dysarthrie et dysphagie avec engouement.

Grabataire et gâteux, le malade succombe à une broncho-pneumonie le 20 juillet 1921.

Autopsie. — Le cortex est normal. Etat criblé du striatum bilatéral.

Histologie pathologique. — A droite, état lacunaire discret du segment externe du putamen, dégénération du genou de la capsule interne, état prélacunaire du pallidum et du thalamus. Petits îlots nécrotiques de la substance grise sous épendymaire du III[e] *ventricule.*

Pas de dégénération apparente de l'anse lenticulaire ni des fibres strio-luysiennes et strio-thalamiques.

Atrophie et diminution numériques des grandes et petites cellules du putamen et du noyau caudé : régions complètement dévastées et démyélinisées avec sclérose névroglique. Les cellules névrogliques protoplasmiques sont bourrées de granulations pigmentaires. Le pallidum est moins lésé, cependant les cellules sont moins nombreuses, atrophiées, certaines en chromolyse.

Dans le pallidum et surtout dans le striatum les vaisseaux ont des parois fibro-hyalines et leurs gaines sont remplies de lymphocytes et de plasmocytes, parfois même de fibroblastes. Nombreux exemples de périartérite et de périphlébite.

Locus niger : cellules dépigmentées, figures de macrophagie pigmentaire.

Le pied du pédoncule, dans son 1/4 moyen, présente un îlot de dégénération.

A gauche, lésions identiques. Les cellules du pallidum de même que les cellules pallidales du striatum sont réduites de nombre et de volume. Beaucoup sont transformées en moignons pigmentaires ou en ombres cellulaires. Prolifération des cellules névrogliques très marquée avec infarcissement pigmentaire.

Etat prélacunaire du putamen. Deux taches de dégénération miscrocopiques dans le 1/3 antérieur de la capsule interne.

Mêmes altérations du réseau vasculaire : périphlébites, périartérites.

Infiltration lymphoïde discrète de la pie-mère de l'insula, manchons de lymphocytes autour des artères et des veines pie-mériennes.

IV. *La chorée chronique par striatite syphilitique primitive*

Des arguments cliniques et anatomo-pathologiques de valeur tendent à rattacher le syndrome choréique à une lésion du C. Strié, et plus particulièrement des segments putamino-caudés. Mais, comme le fait remarquer M. Babonneix « la théorie striée ne gagne rien à être interprétée dans un sens trop étroit ».

Nous ne discuterons pas la réalité ou non de chorées corticales, pyramidales, médullaires, nous remarquerons qu'il existe surtout deux grands groupes de chorées :

Les chorées striées ;
Les chorées cérébelleuses.

Dans le premier groupe rentrent, si l'on prend le mot « strié » dans le sens le plus large, les cas de chorée thalamique et les chorées sous striées telles que les déterminnt par exemple des lésions des fibres strio-rubriques.

Dans le second groupe, les chorées par lésions pedoneulo--cérébelleuses, supérieures, ou des noyaux dentelés.

Suivant l'opinion de M. Lhermitte et de Mlle Bourguinat, il existe « une double voie convergeant vers le Noyau Rouge, l'une issue du striatum, l'autre des noyaux dentelés du cervelet, dont l'intégrité est indispensable à la régularité du jeu musculaire et dont l'adultération est capable d'engendrer le désordre que l'on désigne sous le nom de chorée ».

Si la chorée chronique de Huntington, par son caractère héréditaire et familial, ses troubles psychiques particuliers, son évolution progressive et surtout par sa base anatomo-pathologique forme une entité clinique bien spéciale, il faut bien avouer que l'on a quelque mal à se diriger dans le chaos actuel des chorées chroniques du vieilliard, chorées chroniques succédant à une chorée aiguë, chorées chroniques intermittentes, chorées subaiguës du vieillard.

Deux groupes sont mieux définis au point de vue étiologiques :

1° Les chorées chroniques artério-scléreuses décrites par Förster, produites par l'artério-sclérose des vaisseaux se rendant au néo-striatum et liées à la présence de lacunes de désintégration.

2° Les chorées chroniques syphilitiques. Celles-ci sont en réalité fort mal connues et manquent de base anatomique précise.

Neumann a trouvé une réaction de Wassermann positive dans le sang d'un malade. MM. Urechia et Rusdea ont publié en 1922, sous le nom de chorée chronique syphilitique un cas qui, nous semble-t-il, rentre plutôt dans le cadre de la paralysie générale à une forme choréique que nous avons décrite.

Nous avons observé dans le service de notre maître, M. Lhermitte, une malade âgée de 82 ans chez laquelle on peut, en l'absence de constatation nécropsiques, néanmoins discuter ce diagnostic. A l'âge de 81 ans seraient apparus chez cette malade, antérieurement bien portante, des mouvements choréiques des bras, jambe et face du

côté gauche. On ne constate au début que des mouvements cloniques siégeant au niveau de la commissure labiale droite, qui gagnent ensuite le bras droit et le pied gauche ; ces mouvements choréiques persistaient sans modifications quand sont survenus assez subitement des mouvements choréiques généralisés à tous le corps, mouvements désordonnés, de très grande amplitude, agitation qui se calme pendant le sommeil. Cette agitation choréique généralisée diminue ensuite et au bout de huit jours il ne persiste que les mouvements choréiques antérieurement constatés, c'est-à-dire face, jambe et pied gauches, bras droit.

Tous les reflexes sont normaux, les reflexes cutanés plantaires sont en flexion bilatérale.

On ne trouve aucun trouble psychique appréciable, aucun trouble cérébelleux. Mais la réaction de B. W est franchement positive dans le sang ; de plus, il existe des plaques de vitiligo sur la face, les mains, les avant-bras. Cette femme meurt le 26 avril 1926. A l'autopsie, on ne constate aucun foyer lacunaire ni de ramolissement dans les corps striés.

Les inclusions des pièces anatomiques ne sont pas encore terminées et nous ne pouvons pas en donner les résultats histo-pathologiques.

STRIATITE SYPHILITIQUE ET RHUMATISME CHRONIQUE DEFORMANT PROGRESSIF

Sous le nom de « Rhumatismes chroniques » on englobe un groupe d'affections disparates, si peu connues qu'il semble bien difficile de suivre une classification qui ne soit appelée dans un jour prochain à être complètement remaniée.

Cependant se dégageant des rhumatismes chroniques par infections, des rhumatismes chroniques dyscrasiques ou toxiques, la Maladie de Landré-Beauvais représente un type bien établi au point de vue clinique et évolutif, et si, du point de vue physiopathologique, on tend actuellement non sans raisons à lui assigner une origine neuro-trophique, cette hypothèse est basée sur une certain nombre d'arguments, les uns cliniques, les autres anatomo-pathologiques.

Charcot étudia d'une façon si précise le rhumatisme chronique déformant que pas un mot ne peut être changé à la description qu'il en fit. Il s'était parfaitement rendu compte de la similitude entre certaines apparences cliniques existant entre le rhumatisme déformant et certaines affections du système nerveux et y avait particulièrement insisté. Ce fait plaidait déjà en faveur d'une origine neurotrophique de la maladie de Landré-Beauvais.

1° En faveur d'une *origine médullo-radiculaire* plaident l'existence de troubles de la sensibilité sous forme de dou-

leurs, fourmillements, sans lésions ou avant les lésions articulaires ; l'existence de troubles trophiques, enfin un fait qui aurait été fréquemment observé par M. Léri, à savoir chez les malades atteints de rhumatisme déformant, et indemnes de toute affection nerveuse caractérisée la présence du signe de Babinski, fait qui n'a pas été retrouvé par M. Marinesco ; d'autre part, MM. Teissier et Roque ont noté dans un certain nombre d'autopsies des plaques méningées spinales diffuses, MM. Triboulet et Léri des altérations des racines et des cordons postérieurs. Contre cette origine médullo-radiculaire on peut faire valoir que les lésions constatées par ces auteurs peuvent se trouver à l'état normal, surtout chez le vieillard.

2° En faveur d'une origine centrale et plus particulièrement de lésions des centres opto striés plaident des arguments cliniques importants, des arguments anatomo pathologiques qu'ont précisé MM. Sicard et Lhermitte.

Arguments cliniques. — Charcot, puis Brissaud avaient insisté sur ce fait que les malades atteints de rhumatisme déformant progressif prenaient un aspect et une attitude malaisée à distinguer de la maladie de Parkinson. Il est de « tels sujets qui apparaissent autant parkinsonniens que rhumatisants » (Lhermitte) et il existe assez fréquemment une véritable association rhumatismo-parkinsonniene. Ces faits doivent être très nettement dissociés des troubles arthropathiques, parfois notés dans la maladie de Parkinson et les syndromes parkinsonniens, qui ne s'accompagnent que très tardivement d'atrophies musculaires, alors qu'elles sont précoces dans la Maladie de Landré-Beauvais, et surtout parce que l'on ne retrouve pas les modifi-

cations radiologiques, l'ensemble douleur et crépitations à la mobilisation des articulations.

M. Sicard a relevé d'autres considérations qui pour lui justifieraient l'hypothèse de l'origine centrale du rhumatisme déformant progressif et il est intéressant de noter que :

l'une et l'autre (Maladie de Landré-Beauvais et syndrome parkinsonnien) peuvent évoluer pendant un certain temps sous une forme hémilatérale ou mono-latérale ;

les douleurs qui apparaissent avant l'apparition des déformations osseuses peuvent être identifiées aux algies strio-thalamiques des syndromes parkinsonniens.

La présence d'un certain degré de rigidité musculaire et même d'akinésie est un fait souvent noté dans le rhumatisme déformant.

Il n'est pas rare d'observer même du tremblement et il est intéressant de rappeler à ce sujet le cas cité par M. E. May qui chez un sujet relève un tremblement parkinsonnien unilatéral et un rhumatisme déformant croisé.

Arguments anatomo pathologiques. — M. Sicard par lait de ces faits à l'occasion de deux malades qui présentaient à la fois un rhumatisme chronique déformant progressif et un syndrome parkinsonnien typique sans aucune origine encéphalitique.

M. Lhermitte étudia d'une façon précise les noyaux gris de l'un d'eux et trouvant des altérations typiques des C. Striés les identifia comme relevant du processus de la striatite syphilitique primitive.

Dans le putamen et le noyau caudé un grand nombre de petites cellules ont disparu, celles qui persistent sont no-

tablement altérées (atrophie, chromophilie du cytoplasme, dégénérescence granulo pigmentaire) : quant aux grosses cellules motrices, elles paraissent aussi altérées (état vésiculeux, abrasion des dendrites dégénérescence pigmentaire) ».

Fig. 6. — Veine coupée horizontalement très irrégulière, distendue, épaissie irrégulièrement.
Infiltration lympho plasmocytaire. Formations nodulaires avec sclérose centrale et infiltration périphérique lympho plasmocytaire.
Cas Sicard et Lhermitte (Méthode de Nissl).

« Le pallidum apparaît presque complètement dépouillé de ses cellules. Les éléments qui demeurent présentent les mêmes modifications que les cellules pallidales du putamen ou ne sont plus que de véritables ombres cellulaires. Aussi bien le pallidum que le striatum sont le siège d'une intense prolifération névroglique fibrillaire (microglie).

« Les faits les plus typiques dans ce cas consistent dans l'infiltration souvent excessive des gaines périvasculaires par les lymphocytes et des plasmocytes, les exemples nombreux de périartérite et surtout de périphlébites, enfin la présence de *granulomes périvasculaires* à la formation desquelles concourrent des cellules épithélioides et même des cellules géantes. Des lésions du même type mais très atténuées se retrouvent dans le thalamus, la capsule interne et le locus niger.

« Le bulbe ne laisse reconnaître aucune dégénération secondaire mais seulement quelques infiltrations très discrètes de quelques vaisseaux par des lymphocytes.

« La moelle est normale, ainsi que les racines, mis à part un léger éclaircissement des cordons postérieurs » (Lhermitte).

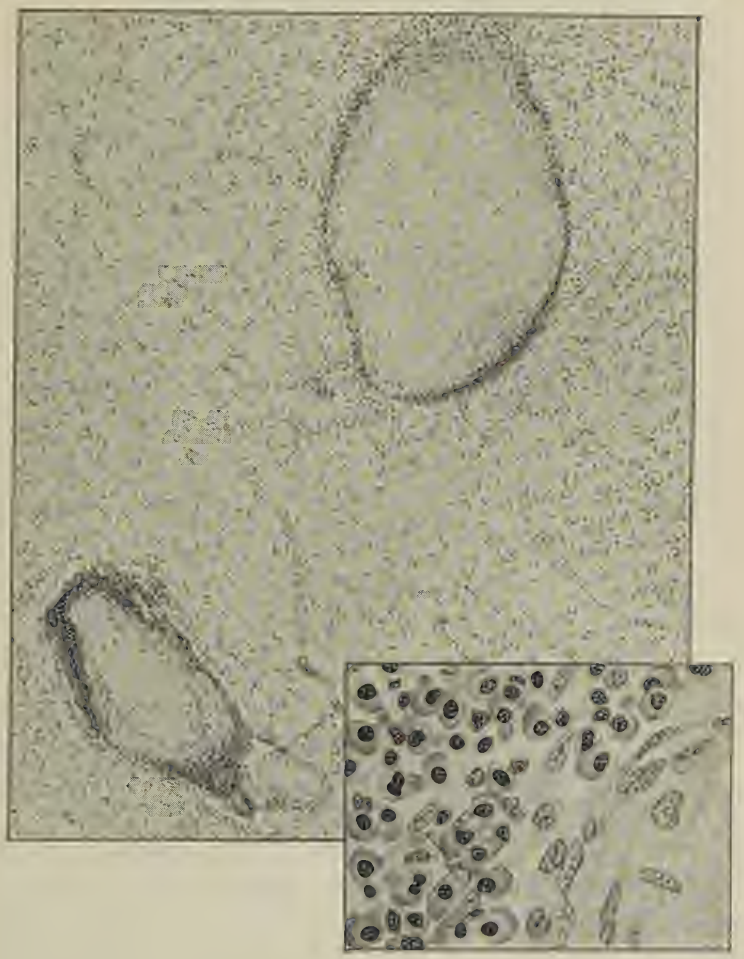

Fig. 7. — Coupe du Globus Pallidus. En haut, une veine distendue et sclérosée, entourée d'une couronne d'éléments plasmocytaires dont le détail est donné dans la figure placée plus bas.
En bas et à gauche, un eartère épaisse et en dégénération hyaline, entourée d'un manchon épais de lymphocytes et de plasmocytes.
Cas Sicard et Lhermitte. (Méthode de Nissl).

Il s'agit donc, au point de vue histopathologique, de même que dans les faits que nous avons rapportés plus haut d'une véritable encéphalite syphilitique, assez exactement localisée sur les corps striés. Et sans doute c'est à celle-ci qu'il convient de rapporter le syndrome de rigidité akinétique dont se compliquaient les déformations du rhumatisme déformant progressif.

Si les objections que l'on peut faire à la théorie neurotrophique de la Maladie de Landré-Beauvais s'appliquent surtout, si l'on en recherche l'origine, dans une altération méningo-médullaire, il est évident qu'une telle observation doit être considérée avant tout comme un fait d'attente, appelant de nouvelles recherches sur l'état des noyaux gris centraux au cours du rhumatisme chronique déformant, fait qui prend une certaine ampleur, puisque la syphilis est souvent notée dans les antécédents de tels malades.

Considérations thérapeutiques.

Soupçonner la nature syphilitique d'un syndrome strié, c'est logiquement entreprendre le traitement causal de l'affection. Nous avons vu cependant que l'intensité des lésions dégénératives succédant au processus inflammatoire était telle dans les cas que nous rapportons, que manifestement le traitement ne peut rien. Tout au moins peut-on espérer que diagnostiquée plus près de son début, on puisse obtenir un répit dans l'évolution des lésions et jusqu'à un certain point une amélioration. Celle-ci fut assez nette dans les observations de MM. Camp, Tinel, Urechia,

mais il importe de remarquer qu'elle fut cependant éphémère, que d'autre part il n'y eut pas ultérieurement de constatations anatomo-pathologiques confirmant le diagnostic, enfin que l'on peut peut-être plus simplement rapporter cette amélioration à l'action des arsenicaux sur la rigidité ou le tremblement, et l'on sait qu'en particulier le novarsénobenzol, le cacodylate de soude sont une excellente médication symptômatique dans le traitement du parkinsonnisme. Ces considérations retirent donc beaucoup de valeur à l'efficacité ou non du traitement spécifique comme appoint au diagnostic, et le manque de documents ne nous permet pas de juger l'action d'une thérapeutique spécifique. Celle-ci sera néanmoins entreprise, et avec tous les ménagements que comporte l'institution d'un tel traitement chez les vieillards, plus ou moins tarés, on pourra associer les arsenicaux, novarsénobenzol et le traitement bismuthique. Il conviendra en outre d'appliquer les médications symptomatiques du parkinsonnisme dont deux surtout se montrent efficaces, le scopolamine et la poudre de datura stramoine, celle-ci à la dose de 0,15 jusqu'à 1 gr. *pro die*, suivant la tolérance du sujet.

CONCLUSIONS

I. — Le virus syphilitique peut, chez le vieillards, léser directement et de façon élective le Corps Strié.

II. — Il s'agit là d'une encéphalite syphilitique limitée du C. Strié, ou mieux du Système Strié, processus bien différent de celui que peut créer l'artérite aiguë ou chronique syphilitique, dont le terme banal est la nécrose du C. Strié.

III. — Si l'atteinte du Système Strié au cours d'affections nerveuses syphilitiques telles que le Tabes et la Paralysie générale est un fait depuis longtemps connu, les travaux de M. Lhermitte ont montré que celle-ci pouvait être « primitive ».

IV. — La réalité de la « Striatite syphilitique primitive » est démontrée par les constatations anatomo-pathologiques, qui mettent en évidence la nature inflammatoire, spécifique, du processus aboutissant à la désintégration et à la destruction des éléments du système strié et en particulier du Pallidum et dse centres qui lui sont dépendants : Locus niger, Corps de Luys.

V. — L'expression clinique de la striatite syphilitique est variable suivant que prédomine l'atteinte de tel ou tel segment du Système strié.

VI. — Frappant plus volontiers le système Pallidal, la Striatite syphilitique primitive se traduit par des syndromes cliniques extrêmement voisins, apparentés par de

nombreux symptômes communs, syndromes qui cependant ne se recouvrent pas complètement et permettent de distinguer trois types cliniques :

a) Syndrome parkinsonnien ou mieux syndrome akinéto-hypertonique syphilitique.

b) Syndrome pseudo-bulbaire syphilitique.

c) Syndrome de Förster syphilitique.

VII. — Malgré l'absence de contrôle anatomique, il semble que l'atteinte prédominante du système strial puisse être à l'origine de certaines chorées chroniques chez le vieillard.

VIII. — A l'occasion des faits cliniques et anatomo-pathologiques rapportés par MM. Sicard et Lhermitte, nous avons rappelé les rapports qui paraissent exister entre le Rhumatisme chronique déformant progressif et les syndromes striés, en particulier la Striatite syphilitique primitive.

Vu : *le Doyen*,
Roger.

Vu : *le Président de Thèse*,
G. Roussy.

Vu et Permis d'Imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris
Lapie.

BIBLIOGRAPHIE

ARTOM GUSTAVO. — Les Syndr. anat. clin. du C. Strié in Polycl., t. 30, p. 81, 15 janvier 1923.

ALZHEIMER. — Studien uber Différentiel Diagnose der Paralyse in. Histol. und Histopatholgische Arbeiten de Nissl et Alzheimer, 1904.

BABONNEIX. — Les chorées, 1 vol., Flammarion, 1924.

BRISSAUD. — Leçons sur les Maladies nerveuses, 1899.

COMTE A. — La paralysie pseudo bulbaire, in. Traité de méd. Widal-Teissier-Roger, fasc. 19.

FOIX Ch. — Les lésions de la Maladie de Parkinson, in. Revue Neur., 1921, p. 593.

FÖRSTER. — Zur Analyse und Pathophysiologie der striaren Bewegungstorungen, in Zeit. f. die Gesante Neur. und Psych., vol. 73, 1921, p. 1.

HALIPRÉ. — Thèse, Paris, 1894.

HUNT J. RAMSAY. — A contribution to the functions of the Corpus Striatum in Transact. of the Amer. Neur. Assoc., 1907, p. 101.

JACOB. — Die extrapyramidalen Erkrankungen, Berlin, 1923, p. 245.

JELGERSMA. — Neue anatomische Befunde bei Paralysis agitans und bei Chronischer Chorea, in 80 Versam. der Deutsch. Naturf. und aerzte, Cologne, 1908.

KALNIN. — Der paralytische Prozess und die Zentren des Extrapyramidalen motorichen Systems. in Zeitschrift f. die gesam. Neur. und Psych. T. 89 f., 1-3, p. 210, 1924.

KLIPPEL et LHERMITTE. — Les syndromes sous corticaux, in Traité de méd. de Widal-Teissier-Roger, fasc. 19.

LAFORA. — Syndrome Parkinsonnien d'origine syphilitique, in Arch. de Neur., 1922, vol. 3, n° 3, p. 252.

LERESCHE. — Thèse, Paris, 1890.

LHERMITTE J. — Syndrome anatomo-cliniques du C. Strié chez le vieillard, in Revue Neuv., février 1921, p. 189.

LHERMITTE J. — Les Syndromes du C. Strié, in Annales de Médecine, 1920, T. 7, p. 116.

LHERMITTE J. — Les syndromes syphilitiques de C. Strié. La striatite primitive syphiiltique, in Progrès Méd. N., 22 mai 1925.

LHERMITTTE J. — Les formes prolongés de l'encéphalite épidémiques, in Journ. Méd. Français.

LHERMITTE et CORNIL. — Syndrome strié à double expression symptomatique pseudo bulbaire et Parkinsonnien, in Revue Neur., 1921, p. 290.

LHERMITTE et CORNIL. — Etude clinique de la Maladie de Parkinson et des Syndromes Parkinsonniens du vieillard, in Revue Neur., 1921, n° 6.

LHERMITTE et CORNIL. — Les Syndromes du C. Strié d'origine syphilitique chez le vieillard, in Presse Méd., avril 1921, p. 289.

LHERMITTE et CORNIL. — Un cas de choréoathéthose chez l'adulte, Soc. de Neur., juin 1920.

LHERMITTE et LAMAZE. — Un cas de chorée de Huntington, Soc. de Neur., 1er juillet 1920.

LHERMITTE et QUESNEL. — Astasie abasie hypochondriaque et astasie trépidante du vieillard, in Revue Neur., 5 février 1921.

LEWY. — Zur Pathologischen Anatomie der Paralysis Agitans, in Zeit f. Nerv., 1914, Tome L.

LOEPER et M. FORESTIER. — Lésion syphilitique en foyer du noyau caudé, in Bull. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris, t. 37, p. 226, 18 février 1921.

MARIE P. et LHERMITTE. — Lésions de la chorée chronique progressive, in Ann. de Méd., janvier 1914.

MARINESCO. — Les rhumatismes chroniques, in Traité de Méd. Widal-Teissier-Roger, fasc. 22.

MAY Etienne. — Tremblement Parkinsonnien unilatéral et rhumatisme déformant croisé, in Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp., 1926, n° 3, p. 94.

PARKINSON J. — Essay on the Shaking Palsy, London, 1817, réédité in Arch. of Neur. and Psych., juin 1912.

SSHAEFFER et BOULANGER-PILLET. — Parkinsonnisme vraisemblablement postencéphalitique au cours d'une syphilis évolutive, in Revue Neur., novembre 1922, 1.365.

WERTHEIM-SALOMONSON. Maladies de Parkinson et Tabes, in Rev. Neur., 1921, p. 683.

SICARD. — Maladie de Parkinson et Rhumatisme chronique, in Rev. Neur., 1921, p. 683.

SOUQUES. — Les Syndromes Parkinsonniens, in Rev. Neur., 1921, p. 533.

STECK. — Der striäre Symptom-Complex der P. P. in Zeitschrift fur die Gesam. Neur. und Psych., T. 97, fasc. 3-4, p. 424.

STERTZ. — Der Extrapyramidale Symptomcomplex und seine Beduntung in der Neurologie, 1921, 1 vil. Karger.

TRÉNEL. — Hypertonie et contracture dans la P. G., in Revue Neur., février 1926, p. 169.

URECHIA. — La Syphilis peut-elle produire le syndrome de Parkinson ? in Rev. Neur., 1921, n°6, p. 584.

URECHIA et N. ELEKE. — Anatomie pathologique d'un cas de chorée chronique, in Rev. Neur.

URECHIA et RUSDEA. — Chorée chronique syphilitique, in Revue Neur., mai 1922, p. 513.

URECHIIA et RUDSEA. — Un cas de chorée chronique avec autopsie, in Revue Neur., 1923, p. 473.

VOGT C. et O. — Zur Lehre der Erkrankungen der striären Systen, in Journal f. Psych. und Neur., 1920, p. 799.

VOGT C. — Quelques considérations générales à propos du syndrome du C. Strié, in Journ. fur Neur. Psych., 1911, t. 18, p. 4.

VINCENT Cl. — Foyer de ramollissement limité au noyau lenticulaire et à la tête du noyau caudé. Aucun symptôme strié, in Rev. Neur., février 1925, p. 194.

WESTPHAL. — Uber doppelseitige Athétose verwandte Krankeitzustende Ein Beitrag zur Lehre von den Lensenkernerkrankungen, in Arch. f. Psych., 1919, t. 60, fasc. 2-3, p. 361.

TABLE DES MATIERES

	PAGES
Introduction	15
Les symptômes d'atteinte striée au cours de la syphilis du nevraxe	21
1° Symptômes striés et paralysie générale	21
2° Symptômes striés et tabes	27
Les lésions de la striatite syphilitique primitive	31
Les syndromes cliniques de la striatite syphilitique	45
1° Le syndrome akineto-hypertonique syphilitique	45
2° Le syndrome pseudo-bulbaire syphilitique	61
3° Le syndrome de Förster syphilitique	72
4° La chorée chronique par striatite syphilitique	77
Striatite syphilitique primitive et rhumatisme chronique progressif	80
Considérations thérapeutiques	86
Conclusions	89
Bibliographie	91

IMPRIMERIE DES EDITIONS MÉDICALES, 7, RUE DE VALOIS PARIS.